FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Année 1968 No 106

THESE

PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Albert HAAS

né le 20 novembre 1939 à Colmar (68)

Utérus bicorne Bicervical. Considérations pathogéniques et cliniques.

A propos de 5 observations.

Président: M. P. MULLER, Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Année 1968 No 106

THESE

PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Albert HAAS

né le 20 novembre 1939 à Colmar (68)

Utérus bicorne Bicervical. Considérations pathogéniques et cliniques.

A propos de 5 observations.

Président: M. P. MULLER, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

U T E R U S B I C O R N E B I C E R V I C A L

-°-

CONSIDERATIONS PATHOGENIQUES ET CLINIQUES

A PROPOS DE CINQ OBSERVATIONS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552712_0014

FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

Doyen	MM. CLAVERT Jean
Doyens honoraires	CALLOT Jacques
	FONTAINE René
Assesseur	CALLOT Jacques

PROFESSEURS TITULAIRES

MM.	
ARON Claude	Histologie
BASSET André	Clinique Dermatologique
BUCK Paul	Chirurgie Infantile
CALLOT Jacques	Parasitologie et Pathologie Tropicale
CHAMBRON Jacques	Physique Biologique
CHAUMONT André	Médecine Légale et Sociale
CLAVERT Jean	Embryologie et Morphologie expérimentale
FONTAINE René	Clinique Chirurgicale A
GANDAR Robert	Clinique Gynécologique et Obstétricale 1
GREINER Georges	Clinique Oto-Rhino-Laryngologique
GROS Charles	Electro-Radiologie
JUNG Adolphe	Chaire de Pathologie et Clinique Sémiologique Chirurgicales
KAMMERER Théophile	Clinique Psychiatrique
KAYSER Charles	Physiologie
KLEIN Marc	Biologie Médicale
KORITKE Jean-Georges	Anatomie Normale
LE GAL Yvon	Anatomie Pathologique
MANDEL Paul	Chimie Biologique
METZ Bernard	Physiologie Appliquée
METZGER Henri	Thérapeutique
MINCK Raymond	Chaire de Bactériologie, Virologie et Immunologie Générale
MULLER Pierre	Clinique Gynécologique et Obstétricale 2
NORDMANN Jean	Clinique Ophtalmologique
OUDET Pierre	Pneumo-Phtisiologie
SACREZ Robert	Pédiatrie et Puériculture
SCHWARTZ Jean	Pharmacologie et Médecine expérimentale
STAHL Jules	Clinique Médicale B

STEPHAN Frédéric	Pathologie expérimentale
N...	Clinique Neurologique
VEDRINE Jean	Stomatologie
WAITZ Robert	Hématologie
WARTER Julien	Clinique Médicale A
WEOSS Alfred	Clinique Chirurgicale B
N...	Hydrologie
N...	Hygiène

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM.

BRONNER Albert	Clinique Ophtalmologique
KARLI Pierre	Biologie Médicale
MARESCAUX Jean	Histologie
MARX Charles	Physiologie
MAYER Georges	Hématologie
ROHMER Francis	Clinique Neurologique
N...	Pathologie Chirurgicale
N...	Anatomie
WITZ Jean-Paul	Clinique Chirurgicale B

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

BATZENSCHLAGER André	Anatomie Pathologique
BOLLACK Claude	Clinique Chirurgicale A
BURGHARD Guy	Pneumo-Phtisiologie
CHAMBON Pierre	Chimie Biologique
DORNER Marc	Clinique Médicale B
ISCH François	Clinique Neurologique
JAHN Henri	Clinique Médicale B
KIRN André	Hygiène
LAVILLAUREIX Jean	Bactériologie
MANTZ Jean-Marie	Clinique Médicale A
MARCOUX François	Médecine Légale

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

M...	
ADLOFF Michel	Clinique Chirurgicale B
APROSIO Norbert	Anatomie
ASCH Léopold	Clinique Médicale A
BLOCH Pierre	Electro-Radiologie
BOCKEL René	Clinique Médicale B
BRINI Alfred	Clinique Ophtalmologique
EBTINGER René	Clinique Psychiatrique
FINCKER Louis	Clinique Médicale B
GAUTHIER-LAFAYE Pierre	Département d'Anesthésiologie
GRENIER Jacques	Clinique Chirurgicale B
HERAN Jacques	Pathologie expérimentale
ISRAEL Lucien	Clinique Psychiatrique
N...	Pédiatrie et Puériculture
KEILING Roger	Electro-Radiologie
KELLER Bernard	Gynécologie et Obstétrique 2 (Maternité)
KEMPF François	Electro-Radiologie (Clinique médicale A)
KEMPF Ivan	Pathologie Chirurgicale (Centre de Traumatologie)
KIENY René	Clinique Chirurgicale A
KREMER Michel	Parasitologie
LANG Gabriel	Hôpital Orthopédique Stéphanie
LEVY Jean-Marc	Pédiatrie et Puériculture
MALEVILLE Jean	Clinique Dermatologique
MAURER Charles	Clinique Médicale B
Mme MAYER Simone	Hématologie
MEHL Jacques	Médecine Légale
PHILIPPE Emile	Anatomie Pathologique
ROEGEL Emile	Pneumo-Phtisiologie
ROHMER Albert	Institut de Puériculture
SACREZ André	Clinique Médicale A
SCHAFF Georges	Physiologie
SCHNEEGANS Ernest	Pédiatrie et Puériculture
SCHVINGT Eugène	Clinique Chirurgicale B
SIBILLY Abel	Clinique Chirurgicale A
VERGNES René	Physique Biologique
VINCENDON Guy	Chimie Biologique
VOEGTLIN Raymond	Clinique Médicale A
WACKENHEIM Auguste	Electro-Radiologie (Clinique Neurologique)
WALTER Jean-Pierre	Electro-Radiologie
WARTER Pierre	Electro-Radiologie (Clinique Chirurgicale A)
WEILL Jean-Pierre	Clinique Médicale A
WILLARD Daniel	Pédiatrie et Puériculture

PROFESSEUR ASSOCIE

M. PHILIPPIDES Denètre — Clinique Neurologique

A G R E G E S

MM.	CHAMPY Maxime	Stomatologie
	FRANK Robert	Stomatologie
	KLOTZ Gilbert	O.R.L.

AGREGES LIBRES

MM.	BEYER Paul	MM.	KUHLMANN Daniel
	FORSTER Emile		KUNTZMANN Jean
	HOLLENDER Louis		MULLER Jean-Nicolas

DIRECTEUR DE L'INSTITUT DENTAIRE

M. Le Professeur VEDRINE Jean

CHARGES D'UN COURS D'ENSEIGNEMENT COMPLEMENTAIRE

MM. MOISE, SINGER, TISSIER

SECRETAIRE PRINCIPAL DE LA FACULTE DE MEDECINE

M. Gilbert KIEHL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ARON Max
BURGER Paul
BENOIT Jacques
ROEDERER Jean

MM. ROHMER Paul
SCHMID Prédéric
THIODET Jean
VINTEMBERGER Pierre

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ni les approuver, ni les improuver.

S E R M E N T D ' H I P P O C R A T E

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Etre Suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jaimais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

A la mémoire de mon père,

A ma mère, en témoignage de reconnaissance

A ma femme

A mes enfants

A ma famille et à mes amis

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. MULLER

Officier de la Légion d'Honneur
Professeur de la Clinique Gynécologique et Obstétricale
Directeur de l'Ecole Départementale des Sages-Femmes et de la Maternité des Hospices Civils de Strasbourg

Il a bien voulu nous guider dans le choix du sujet de la Thèse et en a surveillé régulièrement l'élaboration.

Nous le prions de trouver ici l'expression de notre témoignage respectueux.

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur J.G. KORITKE

Professeur d'Anatomie à la Faculté de
Médecine de Strasbourg
Biologiste des Hôpitaux
Directeur de l'Institut d'Anatomie Normale

Il nous a maintes fois témoigné toute
sa bienveillance.

Nous sommes fier qu'il ait accepté de
juger notre travail.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR B. KELLER

Gynécologue - Accoucheur des Hôpitaux

Nous sommes sensible à l'honneur qu'il nous fait en acceptant de siéger au Jury de notre Thèse.

Nous lui exprimons notre profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.V. RUCH

Nous le remercions d'avoir bien voulu faire partie du Jury de notre Thèse et de juger notre travail.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. DAUCOURT

Médecin Chef du Service de Gynécologie
et d'Obstétrique du Centre Hospitalier
de Belfort

Durant notre séjour dans son service nous avons constamment apprécié son amabilité et son extrême bienveillance.

Il a bien voulu nous faire bénéficier de son expérience par son enseignement quotidien.

Il nous prodigue de précieux conseils dans notre travail.

Nous le prions de bien vouloir trouver ici le témoignage de notre reconnaissance.

I N T R O D U C T I O N

Longtemps considérées comme rares et tenues pour de simples curiosités anatomiques, sans grand intérêt pour le praticien, les malformations utérines occupent depuis quelques années, une place de plus en plus importante, tant en obstétrique qu'en Gynécologie.

Les méthodes modernes d'exploration de l'utérus, l'hystérosalpingographie, qui reflète l'image de sa cavité, la coelioscopie, qui permet d'observer sa morphologie extérieure, sont devenues des examens de routine, grâce auxquels sont découvertes de nombreuses anomalies restées fonctionnellement muettes en-dehors de la grossesse, mais responsables d'un bon nombre d'accidents de la gestation et de complications de l'accouchement.

De même, "L'Etude d'une malade présentant une malformation soit de l'appareil génital, soit de l'appareil urinaire, est absolument incomplète si elle ne comporte pas l'étude de la totalité de l'appareil génito-urinaire" WHARTON 1925.

En effet, cette assertion est à présent bien connue des gynécologues, et en présence d'une malformation utérine, il est devenu classique de pratiquer une urographie intra-veineuse à la recherche d'une malformation associée du haut appareil urinaire.

Sur le plan thérapeutique, beaucoup de malformations génitales sont susceptibles d'être efficacement et définitivement corrigées par des techniques de chirurgie plastique parfaitement au point et dont les résultats, en particulier en cas de grossesse ultérieure, se sont révélés éminemment favorables.

Nous avons entrepris, dans ce travail, l'étude d'une malformation génitale majeure et bien définie : l'utérus bicorne bicervical.

Après avoir brièvement rappelé les grandes lignes de l'embryologie des voies génitales et urinaires, nous présenterons quelques considérations physio-pathogéniques, et étiopathogéniques, ainsi que la classification des malformations de l'ensemble du tractus génital féminin.

Puis, en un deuxième temps, nous aborderons l'étude des utérus bicornes bicervicaux proprement dits, en insistant surtout sur leur symptomatologie et en indiquant les grandes lignes de leur traitement. Nous nous limiterons cependant aux utérus bicornes bicervicaux vrais, en excluant les variétés présentant un certain degré d'agénésie ou d'atrésie vaginale.

Enfin en une troisième partie, nous présenterons cinq observations d'utérus bicornes bicervicaux retrouvés dans différents services Belfortains ; nous essayerons d'en analyser les différentes constatations cliniques, et tenterons ensuite d'en établir une vérification en confrontant nos résultats observés avec ceux retrouvés dans l'étude clinique des utérus bicornes bicervicaux en général.

PREMIERE PARTIE

======

MALFORMATIONS URO-GENITALES DANS LEUR ENSEMBLE

R A P P E L E M B R Y O L O G I Q U E

-:-

Monsieur le Professeur J. CLAVERT a fait une excellente mise au point à l'occasion des Assises Françaises de Gynécologie (Strasbourg 1964).

Le tractus génital féminin s'édifie entre le 2ème et le 4ème mois de la vie intra-utérine, en 3 phases successives :

- 1ère phase, indifférente qui est celle de la formation et progression des canaux de Wolff et de Müller vers le sinus urogénital, identique pour les 2 sexes.

- 2ème et 3ème phases qui aboutissent chez le sujet féminin ou chez celui dépourvu de gonades, à la formation de l'utérus et du vagin, phases de différenciation où l'on distingue :

a) une phase d'accolement des canaux de Müller et édification du corps utérin, suivie

b) d'une phase de disparition de la cloison sagittale, reliquat de la dualité primitive des canaux initiaux.

Ce sont surtout ces deux dernières phases qui nous intéressent dans l'étude des utérus bicornes bicervicaux.

C'est à partir des canaux de Müller que se constitue la presque totalité des voies génitales chez la femme, cependant il ne faut absolument pas négliger le rôle important des canaux de Wolff pour 2 raisons :

- Ils possèdent une action inductrice sur les canaux de Müller

- Ils sont à l'origine des voies excrétrices des reins, responsables des malformations du haut appareil urinaire lorsqu'il existe une anomalie de leur développement.

Nous étudions donc successivement le développement du canal de Wolff, puis celui du canal de Müller.

1°) Développement du canal de Wolff

Il se développe le premier, et plus rapidement que le canal de Müller, servant initialement de voie excrétrice au pronéphros, puis au mésonéphros. Il progresse rapidement du pronéphros en direction crânio-caudale vers le cloaque qui sera atteint vers la fin de la 4ème semaine. Ce trajet peut être divisé en 3 étapes :

a) supérieure ou mésonéphrotique

Il chemine le long de l'arête antérieure du mésonéphros ou corps de Wolff, parallèlement à l'axe de l'embryon, de haut en bas et d'avant en arrière jusqu'au bord supérieur du ligament inguinal qui à ce stade unit le pôle inférieur du mésonéphros au canal inguinal.

b) Moyenne ou intermédiaire

Il surcroise le ligament inguinal, passe en avant de lui, puis s'infléchit en dedans vers la ligne médiane.

c) Inférieure ou terminale

Puis reprend sa direction initiale dans la zone du cordon génital, pour déboucher dans la partie du cloaque qui se sépare du rectum pour devenir le sinus urogénital le 26ème jour.

Puis naît le bourgeon urétéral, entre le 30ème et le 35ème jour de la partie postéro-externe des canaux de Wolff, juste au-dessus de leur abouchement cloacal ; ce bourgeon se dirige en arrière et légèrement vers le haut, vers les ébauches métanéphrotiques des reins définitifs, atteints vers le début de la 6ème semaine, au niveau de leur face hilaire.

Entre la 6ème et la 9ème semaine, les reins effectuent une rotation de 90° sur leur axe longitudinal, de dehors en dedans, et d'avant en arrière, ainsi qu'une ascension qui les conduit à leur place définitive dans la région lombaire.

2°) Développement du canal de Müller

Il est plus tardif et se fait sur un rythme plus lent, ne débutant qu'à la 6ème semaine.

Il naît, comme le canal de Wolff, dans la région

pronéphrotique par la formation d'une fente, dite fente de Müller, résultant de l'invagination du mésothélium coelomique, et destinée à devenir le futur pavillon tubaire.

Le canal se constitue aux dépens de la partie terminale initialement pleine de la fente de Müller, puis progresse, en se canalisant, vers le sinus urogénital atteint à la 9ème semaine, mettant ainsi 2 fois plus de temps que le canal de Wolff pour accomplir pratiquement le même parcours.

Les rapports contractés avec le canal de Wolff permettent de distinguer 3 étapes au cours de sa progression.

a) Tubaire ou mésonéphrotique (supérieure)

Le canal de Müller descend verticalement sur la face externe du mésonéphros, en dehors et presque au contact des canaux de Wolff auquel il reste parallèle, jusqu'au bord supérieur du ligament inguinal qui relie le bord inférieur de l'ovaire au canal inguinal. Ce segment donnera la future trompe.

b) Utérine ou moyenne

Au niveau du ligament inguinal, le canal de Müller change de direction, obliquemment en bas et en dedans, vers la ligne médiane à la rencontre de son homologue du côté opposé. Il croise le ligament inguinal en passant en avant de lui et en contractant avec ce dernier une solide adhérence le divisant en 2 parties :

- l'une postéro-supérieure, futur ligament utéro-ovarien
- l'autre antéro-inférieure, futur ligament rond

Ce croisement repère le début de la corne utérine.

Le canal de Müller surcroise en même temps le canal de Wolff et s'en écarte quelque peu, se dirigeant vers la ligne médiane, fin de la 2ème étape où se forment les cornes utérines contribuant à édifier le futur corps utérin.

c) Inférieure ou cervico-vaginale

La canal de Müller change à nouveau de direction après avoir rejoint son homologue du côté opposé et reprend sa direction initiale. Il se rapproche du canal de Wolff et est placé le long de son bord externe. Les 2 canaux de

Müller cheminent ainsi au contact l'un de l'autre, mais non encore accolés, jusqu'au sinus urogénital.

Ainsi, les 4 canaux se trouvent dans un même plan frontal, les 2 canaux de Müller à l'intérieur, les 2 canaux de Wolff à l'extérieur, constituant le cordon génital.

C'est ainsi que se termine la phase du stade indifférent, identique dans les 2 sexes.

Deux autres phases vont suivre, celles de la différenciation spécifique du sexe féminin.

a) Deuxième phase comprenant 2 étapes

- Il y a accolement très rapide des 2 canaux de Müller au niveau du cordon génital, terminé au début de la 10ème semaine-

- Puis le comblement progressif de bas en haut de l'espace triangulaire à sommet inférieur, séparant les cornes utérines, dure de la 10ème à la 13ème semaine, lent ; l'utérus acquiert alors sa forme extérieure définitive.

En même temps depuis la 11ème semaine, la résorption de la cloison sagittale qui résulte de l'accolement des 2 canaux dans la zone cervico-vaginale, a commencé : elle débute du futur isthme, et se poursuit de haut en bas vers le vagin.

b) Troisième phase

La résorption de la cloison corporéale, progressant de bas en haut à partir de l'isthme, s'achève vers la 17ème semaine. L'organogénèse de l'utérus est terminée, la cavité a acquis son aspect définitif.

Les 2 notions qui se dégagent de ce rappel embryologique sont :

- L'une chronologique

L'organogénèse des voies génitales et urinaires ne coincide dans le temps que de la 6ème à la 9ème semaine (progression des canaux de Müller)

- L'autre topographique

Les canaux de Wolff et Müller contractent des rapports très étroits dans les 1/3 supérieurs et inférieurs de leurs parcours communs.

P H Y S I O - P A T H O G E N I E

La pathogénie de l'association des malformations urogénitales doit être considérée comme un problème relativement simple. Les systèmes génital et urinaire sont en réalité un seul système. Deux éléments le prouvent :

- leur origine commune de la lame intermédiaire mésodermique
- leur dépendance dans leur formation

En fait, si le mécanisme peut être facilement explicable, le vrai problème est certainement de déterminer l'élément causal, responsable du trouble embryologique agissant à un moment et en un lieu précis.

Nous étudions successivement la tératogénie des malformations tubo-utérines isolées, puis celle des malformations génitales et urinaires associées, chez la femme.

I - TERATOGENIE DES MALFORMATIONS TUBO-UTERINES ISOLEES

C'est au cours de la phase de progression des canaux de Müller vers le sinus urogénital que se produisent les diverses malformations relevant d'un même mécanisme tératologique : l'Arrêt de développement.

Ces anomalies résultant d'une interruption de cheminement des deux canaux de Müller, pairs, symétriques et indépendants, pourront ainsi présenter un caractère de symétrie, d'asymétrie ou d'unilatéralité.
On distinguera :

1) Les malformations symétriques

L'effet tératogène s'exerce au même moment sur les 2 canaux à la fois, et ceci dès les premières étapes de la formation des canaux de Müller jusqu'aux dernières phases d'accolement et de résorption. On aura ainsi diverses malformations selon le moment de l'action tératologique se manifestant par :

- une agénésie gonadomüllérienne totale
- une agénésie gonadomüllérienne isolée complète
- présence d'ovaires et de trompes
- présence d'ovaires et de trompes avec cornes rudimentaires ou canaliculées
- cornes complètes, mais sans col
- hémi-utérus complet avec hémi-vagins atrétiques.

2) Les malformations asymétriques

L'action tératogène s'exerce à un moment différent sur les 2 canaux de Müller, atteints de cette façon à un niveau différent de leur progression vers le sinus urogénital.

Ces malformations sont rares.

Exemple d'un cas observé par Monsieur MUSSET :

Corne rudimentaire non canaliculée d'un côté avec une corne utérine plus développée de l'autre.

3) Les malformations unilatérales

L'action tératogène ne s'exerce que sur l'un des canaux de Müller, épargnant entièrement l'autre, en lui permettant de se développer normalement, aboutissant ainsi à la formation d'un utérus unicorne.
Le moment de l'action tératogène peut être variable, et on distinguera :

- les utérus unicornes vrais, l'arrêt de développement ayant lieu à l'étape tubaire
- les utérus pseudo-unicornes, lorsqu'il existe une corne rudimentaire, non canaliculée ou canaliculée, plus ou moins développée, controlatérale.
- les faux unicornes : c'est à l'étape cervico-vaginale que l'arrêt du développement controlatéral a eu lieu. La corne est normale, mais il s'y associe soit une atrésie cervicale, soit une atrésie vaginale.

II - TERATOGENIE DES MALFORMATIONS GENITALES ET URINAIRES ASSOCIEES, CHEZ LA FEMME

L'association d'une malformation de l'appareil génital interne de la femme avec une malformation urinaire, est une chose fréquente, mais les connaissances sont encore incomplètes, quant à la fréquence réelle de cette association, et son explication.

Cependant, la pathogénie de l'association des malformations urogénitales doit être considérée comme un problème relativement simple, les systèmes génital et urinaire ne formant en réalité qu'un seul système, étant donné :

- leur origine commune de la lame intermédiaire mésodermique
- leur dépendance dans leur formation : "la loi de l'inter-dépendance de l'embryogénèse des systèmes Wolffiens et Müllériens".

Cette théorie fait jouer un rôle fondamental au système Wolffien dans le développement de l'appareil urogénital ; le canal de Wolff aurait un rôle d'Induction élective sur le développement des canaux de Müller. Ainsi, en cas d'absence ou d'interruption du Canal de Wolff, le canal de Müller serait interrompu au même niveau, avec pour résultat une agénésie plus ou moins étendue de l'appareil génital de la femme.

Cette théorie déjà ancienne a souvent été contestée, voire même est tombée dans l'oubli. Cependant, les travaux de BOYDEN et surtout ceux de GRUENWALD ont démontré le rôle spécifique d'induction du Canal de Wolff sur le Canal de Müller : la destruction localisée mécanique ou chimique du Canal de Wolff avant l'apparition du Canal de Müller, a pour conséquence une Agénésie Müllérienne étendue à tout le territoire sous-jacent à la lésion, et ceci dans tous les cas. Des travaux plus récents de Monie, (tératogénèse chimique expérimentale) ont apporté à l'appui de cette théorie, des éléments d'importance.

BALFOUR et SEDGWICK avaient été frappés par la persistance d'un pavillon tubaire à côté de l'ovaire et l'arrêt de développement Müllérien lorsque le Canal de Wolff était absent.

REUSCH émet l'hypothèse suivante : en cas d'agénésie rénale et de duplicité utérine, la non fusion est

duc à une anomalie de pression des deux canaux de Müller par absence du Canal de Wolff dans le cordon génital.

Du point de vue de l'embryologie normale, les canaux de Wolff et de Müller sont topographiquement très proches les uns des autres dans les étapes tubaires et cervico-vaginales, alors qu'ils sont le plus éloignés dans l'étape utérine. Il faut bien noter que l'évolution de ces canaux n'est pas simultanée, mais que celle du Canal de Wolff est terminée lorsque celle du Canal de Müller commence, et là, d'après GRUENWALD, l'interruption du Canal de Wolff entraîne quelques semaines plus tard, l'arrêt du Canal de Müller au même niveau.

On pourra ainsi tirer deux conclusions :

- l'anomalie urinaire est pratiquement toujours la même quel que soit le niveau où le Canal de Wolff est stoppé, consistant en une Absence du rein et de l'uretère. Ceci s'explique par le fait que le bourgeon urétéral naissant normalement dans une zone très proche de la terminaison du Canal de Wolff, ne se forme pas, et le blastème rénal va dégénérer secondairement , faute de canal excréteur.

- l'anomalie génitale, au contraire, est fonction du niveau où le Canal de Wolff s'est arrêté dans son développement, niveau que le Canal de Müller ne pourra franchir quelques semaines plus tard.

En conclusion : tout arrêt du Canal de Wolff dans sa progression se répercute à la fois sur les deux systèmes génital et urinaire, déterminant ainsi une anomalie rénale et génitale associée (d'après Gruenwald).
Ces idées ont reçu des confirmations cliniques dans plusieurs cas publiés ces dernières années par le Professeur MULLER et MM. MUSSET et NETTER. Les malformations de l'appareil urinaire sont multiples et variées, pouvant toucher le rein, le bassinet, l'uretère.

On distinguera :

- les anomalies de nombre, par excès ou par défaut (rein surnuméraire, et agénésie uni ou bilatérale)
- les anomalies de structure et de volume
- les anomalies de forme
- les anomalies de localisation, de rotation.

Du point de vue fréquence, l'agénésie rénale représente 75%, l'ectopie 15%, les autres malformations réunies 10%.

En ce qui concerne cette absence congénitale du rein, on peut incriminer 2 mécanismes.

a) La voie excrétrice se développe normalement, le blastème rénal ne se formant pas. L'uretère est présent, et l'agénésie rénale sera appelée APLASIE rénale, ce processus n'ayant aucune répercussion sur les voies génitales (Houillon).

b)Le métanéphros se constitue normalement, mais va dégénérer secondairement, n'étant pas rejoint par l'uretère : deux cas sont possibles :

- le canal de Wolff ne s'est pas formé, ou bien sa progression vers le sinus urogénital a été stoppée à un niveau quelconque, ne donnant pas naissance au bourgeon urétéral (agénésie complète de l'uretère)

- le canal de Wolff s'est normalement formé, donnant naissance au bourgeon urétéral dont le parcours vers le métanéphros se trouve arrêté avant de l'avoir atteint.

Ainsi, seules les agénésies d'origine Wolffiennes, se situant entre la 3ème et 4ème semaine, ou urétérales pendant la 5ème semaine accompagnent les malformations génitales ne pouvant se produire qu'entre la 6ème et 11ème semaine si l'anomalie est exclusivement müllérienne. Quant à l'ectopie rénale, elle s'effectue vers la 7ème semaine, le rein se trouvant dans sa situation définitive vers la 9ème semaine.

L'AGENESIE WOLFFIENNE PEUT ATTEINDRE DIFFERENTS DEGRES

a) Cas de l'absence de rein et d'ovaire :

Le non développement du Canal de Wolff (anomalie initiale) entraîne la dégénérescence du Mésonéphros dont il constitue le canal excréteur (Houillon).
On comprendra dans ce cas, du côté génital, l'agénésie ovarienne, les gonocytes primordiaux n'ayant pu habiter la crête germinative sur le mésonéphros. Eventuellement, la possibilité d'ectopie ovarienne peut être envisagée, en admettant la migration des gonocytes en un autre endroit.

b) Cas où l'ovaire est présent :

Il s'agit d'un processus plus tardif, postérieur à la période mésonéphrotique, l'agénésie rénale se situant au stade métanéphrotique.

c) Présence de l'ovaire et pavillon tubaire :

Il y a absence du Canal de Wolff avec un développement de la première portion du Canal de Müller avec formation d'un pavillon tubaire coiffant l'ovaire, (opinion de BALFOUR et SEDGWICK), et agénésie rénale.

d) Lorsque la progression du Canal de Wolff s'est interrompue plus tardivement, le Canal de Müller se développant parallèlement est arrêté au même niveau, et il peut se constituer plus tard une atrésie cervicale ou vaginale unilatérale. Il y a toujours agénésie rénale, le bourgeon urétéral ne s'étant pas formé. On peut cependant retrouver dans la paroi cervicale ou vaginale des formations kystiques ou tumeurs du Canal de GARTNER, prouvant que le Canal de Wolff s'est bien développé mais a été interrompu très tardivement, d'où anomalie rénale du côté de la malformation génitale.

e) Dans le cas d'arrêt de développement se produisant au cours de l'étape utérine, avec cornes plus ou moins rudimentaires, le nombre de malformations urinaires associées n'est que de 10% environ, dont la moitié représentée par une agénésie rénale, l'autre par une ectopie rénale.

Au cours de cette étape, les Canaux de Müller et de Wolff sont topographiquement plus éloignés l'un de l'autre. L'induction du Canal de Wolff serait-il fonction de la proximité anatomique, en partie du moins ?

f) Le non accolement des deux Canaux de Müller ou la non résorption de la cloison médiane ne s'accompagnent pas en règle générale de malformations urinaires. Ceci s'explique en fait aisément. Si les deux canaux de Müller ont pu progresser de façon normale et former deux hémi-matrices, cela laisse supposer que les Canaux de Wolff se sont développés normalement.

g) Il ne faut pas oublier les cas relativement rares où aucune malformation génitale n'est à signaler, cependant il existe une agénésie rénale isolée. L'explication peut être fournie soit par une anomalie ou un arrêt de progression du bourgeon urétéral, soit par une dégénérescence secondaire du métanéphros.

Par conséquent, on remarque que les arrêts de développements des Canaux de Müller se produisant au cours des étapes tubaires et cervico-vaginales s'accompagnent dans 90% à 100% des cas d'anomalies urétéro-rénales. Le nombre de ces mêmes anomalies n'est que de 10% environ lorsque l'arrêt de développement survient au cours de l'étape utérine.

Il reste à comprendre pourquoi certaines demi-matrices (cas des utérus bicornes bicervicaux...) s'accompagnent d'agénésie réno-urétérale dans certains cas. On peut penser que c'est un mécanisme tardif qui intervient (comme l'indique HOUILLON) qui se caractériserait par un arrêt de progression de l'uretère.

Dans les cas d'ectopie, il semble que l'anomalie urinaire se constitue en même temps que celle du Canal de Müller.

N O T I O N S E T I O L O G I Q U E S

Après cette étude de la physio-pathogénie des malformations génitales ayant démontré l'association d'une malformation urinaire, il faut maintenant étudier l'élément causal qui serait responsable d'un tel processus malformatif. Toute hypothèse étiologique doit prendre en considération simultanément la malformation urinaire et la malformation génitale.

Quel peut donc être le facteur responsable des deux malformations ?

Toute cause applicable à un des deux systèmes, et permettant d'expliquer les deux malformations, doit donc être examinée.

A - Problème hormonal

La malformation génitale serait conditionnée par un phénomène de résorption et non d'agénésie, voisin de celui qui se produit normalement chez l'embryon masculin. Ainsi l'absence d'une partie du tractus müllérien pourrait s'expliquer par un mécanisme analogue à celui observé chez le mâle. Jost a démontré l'existence chez le mâle d'un principe anti-müllérien testiculaire, qui induit le développement du Canal de Wolff et la résorption presque totale du tractus müllérien. Ce principe antimüllérien semble être différent de la testostérone.

- L'intersexualité somatique avec la présence d'éléments à la fois du tractus mâle et femelle, peut être rencontré après l'administration d'oestrogène, ou d'androgène à forte dose, à la mère, avant la différenciation normale du tractus génital.

- Une insuffisance testiculaire foetale peut provoquer une persistance des extrémités non fusionnées des Canaux de Müller, à côté des voies mâles.

Cette théorie de Jost trouve son application dans l'étude des diverses variétés d'intersexualités, où le phénomène de résorption semble un élément important. Cependant, dans les cas de testicule féminisant, ou

lorsqu'on rencontre un ovotestis, ou un syndrome de Turner, les agénésies rénales sont exceptionnelles (Netter, Henrion, Musset).

B - Agent tératogène extérieur

La cause responsable de la malformation associée, semble d'après les travaux, constatations et expériences de Monie, être un agent tératogène extérieur. Ce dernier a fait des essais de tératogénèse expérimentale avec le Chloraminophène. Shotton et Monie ont décrit un cas d'agénésie urétéro-rénale chez un enfant du sexe masculin dont la mère a été traitée pendant sa grossesse pour un Hodgkin au Chlorambucil.

D'autres auteurs comme Giroud, incriminent la toxoplasmose dans la génèse de malformations urinaires ; il faut citer aussi ce cas d'aplasie utéro-vaginale avec agénésie rénale où l'on retrouve une grippe infectieuse sévère vers la 5ème-6ème semaine de la grossesse ; un facteur étiologique viral peut être retenu (cas rapporté par le Professeur MULLER et GILLET de Strasbourg).

L'étude embryologique de l'action de l'agent tératogène montre que ce dernier doit agir à un moment bien défini, où l'activité de l'organe en formation est à son maximum. On pourra de cette façon assister à une malformation urogénitale, elle-même associée à d'autres malformations, l'agent tératogène ayant porté son action sur d'autres zones en activité ; par exemple : Anomalies de la colonne vertébrale, côtes cervicales, spina bifida (Bourg). Bien entendu, on comprendrait difficilement qu'un facteur hormonal puisse être à l'origine d'une telle association de malformations (étiologie décrite dans le chapitre précédent).

Du point de vue expérimental, différents auteurs ont pratiqué des expérimentations, utilisant avec succès divers produits, pour créer des malformations urogénitales électives.

a) Agents chimiques

Il faut citer à nouveau les travaux de Monie qui chez une rate au 10ème jour de sa gestation, a injecté du Chloraminophène (6 mg par Kg de poids). Dans un grand nombre de cas, il constate une agénésie rénale conditionnée

par une agénésie de l'uretère, et chez les foetus femelles, l'aplasie müllérienne au même niveau est la règle. Lorsque ce traitement chez la rate est administré un peu plus tardivement, on obtient un pourcentage très élevé d'anomalies urétérales basses, par exemple : abouchements ectopiques.

Lankenau (1952) provoque des altérations toxiques du mésonéphros par l'injection dans la cavité allantoïdienne de produits chimiques (exemple D.L. Alamine).

Pour la génèse de ces malformations urogénitales obtenues expérimentalement, Nelson insiste sur le moment d'administration du produit tératogène, qui est un moment bien déterminé de la gestation.

Il n'est pas impossible d'imaginer chez l'homme, des malformations du même type résultant de l'action d'agents tératogènes. Cependant, la malformation restant généralement silencieuse, jusqu'à la puberté, voire plus tard, une enquête étiologique est quasi impossible.

b) Facteurs nutritionnels

Certains auteurs ont pu mettre en évidence, dans différents travaux, le rôle de la carence vitaminique dans la formation des Anomalies urogénitales.

- Wilson (1948) obtient chez les embryons des rates gravides, des altérations morphologiques du tractus urogénital par Hypovitaminose A.

- Warkany et Hale observent la formation de reins ectopiques et en fer à cheval par hypovitaminose A.

Au contraire, Giroud provoque des malformations urogénitales surtout dans le sexe féminin, par injection de très fortes doses de Vitamine A, du 5ème au 20ème jour, à des rates gravides.

c) Facteurs physiques

Notamment les rayons X seraient à l'origine d'anomalies rénales (expérimentation de Bagg 1929, Wilson, ...)

d) Facteurs divers

Nous citerons les causes infectieuses : Rubéole, Toxoplasmose, grippe infectieuse.

C - Facteur héréditaire

Des cas familiaux de malformation urogénitale ont été décrits à maintes reprises.

LELORIER (1934) signale une duplicité utéro-vaginale chez deux soeurs jumelles univitellines.

Mathieu (1959) observe chez deux soeurs non jumelles, un utérus didelphe vrai (avec vagin double) chez l'une, et chez l'autre un utérus bicorne.

Andersen (1944) observe 12 cas d'anomalies congénitales urinaires, avec une notion familiale indiscutable. Pour lui, le facteur héréditaire ne ferait pas de doute.

Girsch (1956) cite 3 membres d'une même famille atteints de duplicité urétérale.

Ritter (1935) observe la même anomalie chez quatre soeurs d'une même famille.

Cas familial d'aplasie utérovaginale (Strasbourg)

D - Facteur mécanique

Certaines malformations génitales isolées pourraient être expliquées par l'hypothèse de ce facteur mécanique.

Kermauner (1924) incrimine un facteur de torsion mécanique pendant la vie foetale, pour expliquer les agénésies müllériennes ou wolffiennes unilatérales.

Michon (1930) décrit deux cas d'absence unilatérale des trompes, sans lésions rénales. Il pense qu'il s'agit d'un processus de torsion de l'annexe, suivi de nécrose et résorption ; ainsi il n'y aura pas de malformations urinaires associées.

Fréquence des malformations utérines

Près de la moitié des malformations utérines n'occasionnent aucun trouble ni gynécologique ni obstétrical et restent par conséquent ignorées. Il est donc extrêmement difficile d'en apprécier la fréquence globale. C'est à l'occasion d'explorations systématiques ou de la recherche orientée d'une malformation chez une femme ayant présenté des antécédents obstétricaux évocateurs d'une anomalie congénitale de l'utérus, que, grâce aux explorations radiologiques et endoscopiques de plus en plus utilisées , de nombreux cas sont détectés.

Le pourcentage des malformations utérines varie selon la catégorie de femmes que l'on considère ; ainsi :

- il est de 1,5 °/oo sur l'ensemble des consultantes de gynécologie pour POLOSSON

- il est de 1,5 °/oo pour la totalité des accouchements pour LACOMME qui, parmi un ensemble de 17.036 accouchées, a décelé 25 malformations utérines, alors qu'aux U.S.A. on en dénombre 3°/oo parmi les femmes enceintes.

- KELLER et SMITH (1937) à la Maternité de Strasbourg rassemblent 15 malformations utérines découvertes au cours de 30.000 accouchements.

- PFLEIDERER à Tübingen rassemble 93 anomalies durant une période de 20 ans.

- BREITNER (1957) observe 42 malformations utérines de 1943 à 1954 à la Clinique Universitaire de Bâle.

Si l'on groupe les femmes soumises à une hystérosalpingographie, la proportion d'utérus malformés passe à 2,5 %, et elle est de 10% à 20% dans une consultation de stérilité.

Si on se limite aux femmes qui ont fait des avortements à répétition, elle monte à 25%, ce qui signifie qu'un quart de tous les avortements spontanés à répétition semble avoir une étiologie malformative.

CLASSIFICATION GENERALE DES MALFORMATIONS GENITALES

La classification la plus logique et la moins contestable est celle qui se base sur l'Anatomie macroscopique de l'utérus. Nous décrirons les malformations d'origine müllérienne selon une classification récente, proposée par le Professeur P. MULLER de Strasbourg (Encyclopédie Médico-Chirurgicale 1967).

Histoire de l'étude des malformations utérines

a) Ere des embryologistes : Isidore Geoffroy SAINT-HILAIRE, CRUVEILHIER, ROKITANSKY ...

La toute première explication des malformations utérines, d'après des conceptions embryologiques, fut proposée en 1832 par Isidore Geoffroy SAINT-HILAIRE qui distingue 2 catégories : par défaut d'accolement et par défaut de fusion. C'est lui aussi qui créa le mot "demi-matrice".

b) Ere chirurgicale

Des constatations lors des laparotomies ont permis aux chirurgiens de classer les malformations utérines en deux grands groupes, comprenant chacun 3 variétés :

- utérus unifiés et normaux à l'extérieur
- utérus à corps indépendants et divisés à l'extérieur.

Cette classification tient compte de données embryologiques et de faits cliniques. Elle reste à la base de toutes les classifications modernes.

c) Ere de l'hystérographie : BECLERE, MAGNAN

L'hystérographie vint ainsi substituer à la primauté de l'aspect extérieur de l'utérus, celle de l'image de sa cavité intérieure.

C'est en tenant compte à la fois de la configuration extérieure de l'organe et de l'image radiologique de la cavité utérine, qu'une classification plus précise a pu être établie.

d) Ere physiologique :

JONES, 1957 introduit une idée nouvelle, physiologique, celle de la valeur fonctionnelle de l'utérus malformé à propos de laquelle il créa le terme de "Gestational Capacity".

Ainsi naît une nouvelle classification qui se trouvera en désaccord avec un grand nombre d'auteurs, surtout en France, en ce qui concerne l'influence des différents types de malformations sur l'évolution de la grossesse.

CONCLUSION

Il apparaît, après cette étude historique des malformations utérines, qu'un certain nombre de considérations doivent présider à l'énoncé d'une classification convenable des malformations utérines. La confrontation entre la morphologie extérieure, mise en évidence par coelioscopie ou laparotomie et exploration vaginale, et la morphologie interne de l'utérus étudiée par l'hystérographie, est fondamentale et absolument nécessaire, voire même obligatoire, pour classer avec rigueur la malformation dans une catégorie bien définie.

De même, il est indispensable d'être renseigné pour chaque cas sur l'existence de malformations associées, notamment les malformations urinaires. Wharton disait : "l'Etude d'une malade ayant une malformation génitale ou urinaire est fondamentalement incomplète si les examens n'englobent pas l'ensemble des deux systèmes". Par suite, la pratique systématique d'une urographie intraveineuse chez toute porteuse de malformation utérine s'impose.

Toute classification rigoureuse doit donc, se fonder sur une étude complète comprenant obligatoirement :

- un examen physique
- une hystérographie
- une coelioscopie ou coeliotomie
- une urographie intraveineuse.

On distingue ainsi quatre grandes familles d'utérus malformés :

- les agénésies utérines
- les demi-matrices
- les utérus cloisonnés
- les utérus communicants.

CLASSIFICATION

Les malformations par arrêt de développement, ou tubo-utérovaginales majeures, sont de loin les plus fréquentes. On distingue trois groupes, correspondant aux trois phases embryologiques.

I - LES AGENESIES

Elles consistent en l'arrêt de progression d'un seul ou des deux canaux de Müller à la fois, en n'importe quel point, au cours de la 1ère phase de leur développement, avant la 9ème semaine de la vie intra-utérine.

A) Les éventualités suivantes peuvent être envisagées selon le moment

a) les agénésies complètes

- gonado-müllérienne : ovaire absent
- müllérienne : ovaire présent

b) Agénésies partielles du secteur tubaire

- ovaire et trompe réduite au pavillon
- ovaire et trompe plus ou moins complète

c) Agénésies partielles du secteur utérin

- ovaire + trompe + corne rudimentaire non canaliculée
- ovaire + trompe + corne rudimentaire plus ou moins canaliculée

d) Agénésies partielles du secteur cervico-vaginal

- ovaire + trompe + corne utérine: col et vagin absents
- ovaire + trompe + corne utérine + col : vagin [illegible]

B) Eventualités envisagées selon l'atteinte d'un seul ou des deux canaux de Müller, d'où malformation bilatérale et unilatérale symétrique ou asymétrique

Bilatérales :

Elles sont caractérisées par l'absence du vagin, puisque l'arrêt du développement des Canaux de Müller se fait avant leur jonction au sinus uro-génital

a) Symétriques

Il existe 8 possibilités théoriques

- les 4 premières représentent des agénésies müllériennes complètes et des agénésies partielles du secteur tubaire, décrites ci-dessus.

Elles ont été observées seulement sur des foetus féminins, non viables, atteints de malformations viscérales majeures et multiples, notamment agénésie rénale bilatérale

- Quant à la 5ème variété,
elle s'observe assez fréquemment chez la femme adulte, constituant le substratum anatomique du syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser

Elle comprend : les cornes utérines non canaliculées avec aplasie vaginale. D'après les statistiques elle représente environ 22% des malformations utérines majeures ; en ce qui concerne les malformations rénales associées, il

existe seulement dans 5% des cas une agénésie rénale, et dans 5% des cas une ectopie rénale exceptionnellement bilatérale, le rein étant présent dans 90% des cas.

- les variétés 6, 7 et 8 sont très rares, même exceptionnelles.

b) Asymétriques

Elles sont extrêmement rares, quoique, en théorie elles devraient être nombreuses, vu les possibilités symétriques.

Leur caractéristique consiste en l'existence d'une corne rudimentaire non canaliculée de façon commune d'un côté, de l'autre le type d'agénésie étant différent.

Seuls quatre exemples ont été décrits.

Quant aux anomalies rénales associées, on distingue :

agénésie gonado müllérienne

rein présent 90%
agénésie 5%
ectopie 5%

rein absent parfois ectopique

rein présent 90%
agénésie 5%
ectopie 5%

rein absent

rein présent 90%
agénésie 5%
ectopie 5%

rein présent 90%
ectopie 5%
absent 5%

Unilatérales

Dans cette variété, un des Canaux de Müller s'est développé d'une façon tout à fait normale ; de l'autre côté il existe une agénésie du cordon Müllérien avec les différentes possibilités, selon que l'arrêt du développement s'est fait au cours de l'étape tubaire, utérine ou cervico-vaginale.

On distingue 3 groupes :

1) L'utérus vrai (unicorne)

Il s'agit d'un hémi-utérus entièrement développé, indifféremment le droit ou le gauche, strictement normal, surmonté d'une trompe et d'un ovaire sans anomalies, et se terminant par un col qui communique avec un hémi-vagin perméable, qui ne se distingue en rien chez la femme d'un vagin normal. De l'autre côté, il n'existe pas de trace de corne utérine. Cette anomalie peut être le résultat soit :

a) d'une agénésie gonado-müllérienne complète, avec absence complète de ligament large, ovaire, trompe et du haut appareil urinaire

b) d'une agénésie müllérienne isolée. On trouvera alors un ovaire seul, normal de taille et d'aspect

c) agénésie müllérienne partielle

- un ovaire et une trompe plus ou moins complète, sans trace d'ébauche utérine

- un ovaire et une trompe rudimentaire (pavillon isolé, au moignon plus ou moins grand)

agénésie gonado Müllérienne

rein présent à sa place normale

rein absent except^{nt} ectopique

rein présent

rein absent exceptionnellement ectopique

rein présent

rein absent exceptionnellement ectopique

Une caractéristique importante consiste en l'absence pratiquement absolue du rein et de l'uretère du côté où siège l'agénésie. L'ectopie rénale est un fait exceptionnel, mais décrit (Musset).

2) L'utérus pseudo-unicorne

Dans cette variété l'hémi-utérus normal ou unicorne est associé à une corne rudimentaire controlatérale pouvant se présenter de trois façons, selon le degré de développement :

- Parfois on rencontre une corne rudimentaire ne comportant qu'un petit noyau myométrial plein, sans cavité endométriale. C'est la malformation la plus fréquente parmi les unicornes et aussi celle qui est de diagnostic le plus difficile, car asymptomatique.

C'est la variété de corne rudimentaire NON canaliculée.

- Parfois on rencontre la corne rudimentaire creusée d'une cavité borgne, recouverte d'endomètre, et ne communicant qu'avec la trompe correspondante. Un oeuf fécondé peut s'y nider après une migration transpéritonéale.

Quant à l'urogramme, en cas d'utérus pseudo-unicorne, le pourcentage de malformations urinaires homolatérales est de 10%, dont 5% d'agénésies et 5% d'ectopies.

3) Les faux utérus unicornes ou radiologiques

Ils résultent d'une anomalie survenue au cours de l'étape cervico-vaginale, qui est la 3ème étape de la première phase du développement du Canal de Müller. En réalité, ce sont des utérus bicornes, mais étant donné un certain degré d'agénésie d'un côté, et une image hystérographique identique, qu'il s'agisse d'utérus unicorne vrai, pseudo ou faux-unicorne, il semble logique de les classer parmi la famille des unicornes.

On distingue différents aspects :

- la corne utérine est entièrement développée, cependant il existe une absence du col et de l'hémi-vagin correspondant.

- la corne utérine comporte un col normal, mais l'hémi-vagin correspondant est atrétique. Il en résulte, après la puberté une rétention aiguë de sang menstruel avec possibilités d'hématocolpos, hématocervix, hématomètre, hématosalpinx

- Si la variété décrite ci-dessus présente une petite communication entre les 2 hémi-utérus, au niveau de l'isthme, on pourra obtenir à l'hystérographie l'image des 2 cavités utérines (cas décrit par Musset).

Quant à l'urogramme, l'absence du rein du côté de l'anomalie Müllérienne est la règle.

Du point de vue fréquence, les variétés d'utérus unicornes vrais et pseudo-unicornes représentent environ 15% des malformations utérines majeures.

II - Les DEMI-MATRICES ou HEMI-UTERUS

Ce terme a été créé par Geoffroy SAINT HILAIRE en 1832 , remplaçant la dénomination d'utérus double qui consiste en dédoublement réel de l'utérus.

Les demi-matrices sont caractérisées par une séparation des cornes utérines, formant les utérus bifides, résultat de défaut de comblement total ou partiel de l'espace qui les sépare après l'accolement des canaux de Müller au niveau du cordon génital.

Ces malformations sont donc liées à la persistance plus ou moins étendue de la dualité des canaux de

Müller. On distinguera ainsi deux grandes variétés selon que la cloison se résorbe ou non au niveau du canal cervical : les utérus bicornes bicervicaux et
les utérus bicornes unicervicaux.

A) Utérus bicorne BICERVICAL

Sa caractéristique est la présence de deux cols, deux isthmes et deux hémi-utérus indépendants, résultat de la persistance de la dualité des canaux de Müller sur toute leur étendue avec une non résorption de la cloison qui les sépare.

Au niveau du vagin peut exister une cloison sagittale, sans importance véritable, si ce n'est pour la classification.

On distingue :

1) l'utérus bicorne bicervical avec 2 vagins séparés : deux variétés :

a) l'utérus didelphe vrai correspondant à 2 hémi-utérus, hémi-isthmes, hémi-cols, hémi-vagins avec une vulve unique, qui sont bien séparés, indépendants : il n'y a aucun accolement.
Gemmel et Paterson ont décrit un cas d'utérus didelphe vrai, aboutissant à 2 vulves.

b) l'utérus pseudodidelphe qui se différencie des didelphes vrais par un accolement au niveau du cordon génital, solidarisant les deux cols et les deux vagins.

2) l'utérus bicorne, bicol avec un vagin unique

Il est identique au pseudodidelphe, mais avec un vagin unique : c'est l'utérus bicorne bicol pur.

On distingue cependant une variété présentant un pertuis au niveau des isthmes ; c'est le bicorne bicervical communicant.

B) Utérus bicorne UNICERVICAL

Il répond à la persistance uniquement partielle et haute de la dualité des Canaux de Müller, alors que la portion basse est fusionnée. La cloison cervicale a disparu, et le col reste unique.

Plusieurs variétés peuvent être distinguées, selon le degré de comblement de l'espace qui sépare les cornes.

a) l'utérus bicorne unicervical parfait

Il est caractérisé par deux cornes fusiformes distinctes, divergentes, deux isthmes indépendants, un col unique élargi ou déformé en barillet : il n'y a donc eu aucun phénomène de comblement de l'espace entre les deux cornes utérines, où l'on retrouve fréquemment un ligament vésico-rectal, cloison péritonéale antéro-postérieure étendue de la vessie au rectum.

b) l'utérus bicorne unicervical simple

Il existe un comblement partiel de l'espace entre les deux cornes, qui sont très divergentes et dont la séparation débute toujours au-dessous de la mi-hauteur du corps utérin. De même, l'union de ces cornes constitue une sorte d'éperon à l'intérieur de la cavité utérine, éperon dont l'arête descend plus ou moins bas en direction d'un isthme unique, ainsi que d'un col unique.

c) l'utérus à fond échancré

Il comporte un col et un isthme unique, un corps unique dans sa moitié inférieure : cependant, la moitié supérieure est le siège d'un éperon saillant vers l'intérieur, auquel correspond une incisure extérieure du fond utérin. Il est encore appelé utérus cordiforme.

d) l'utérus bicorne unicervical à cornes inégales ou asymétriques

Il existe deux cornes dont l'une est normale, l'autre plus ou moins rudimentaire, mais communicant toujours avec la corne normale à la partie moyenne du corps utérin.

Dans toutes ces variétés une cloison vaginale peut exister, indiquant une perturbation supplémentaire du processus de résorption.

Du point de vue fréquence, cette famille des demi-matrices représente environ 26% des malformations utérines majeures.

Quant à la malformation urinaire associée, le pourcentage est d'environ 10% se traduisant toujours par une agénésie rénale unilatérale, jamais par ectopie.

III - LES UTERUS CLOISONNES

Ils résultent d'une absence de résorption plus ou moins complète de la cloison d'accolement des deux canaux de Müller, accolement s'étant entièrement réalisé. Par suite, ce trouble de l'embryogénèse est plus tardif que celui à l'origine des demi-matrices.

Ainsi les utérus cloisonnés sont des utérus dont l'aspect extérieur est rigoureusement normal, alors qu'à l'intérieur de la cavité, la cloison sagittale ne s'est résorbée qu'en partie ou pas du tout. C'est cela qui nous permet de distinguer diverses variétés , les unes possédant deux cols, les autres un seul.

1) Les utérus cloisonnés apparemment bicervicaux

a) Lorsqu'il persiste la cloison complète

L'utérus a une forme extérieure normale. A l'intérieur, cette cloison formée par du tissu musculaire et conjonctif, tapissée par de la muqueuse sur ses deux faces, sépare l'utérus dans sa totalité en deux cavités égales ou inégales. Elle peut s'arrêter au niveau du col, ou se prolonger dans le vagin, vers l'orifice vulvaire. Il s'agit de l'utérus cloisonné total, encore appelé utérus septus.

b) Lorsque persiste une partie de la cloison

- utérus cloisonné total communicant

au niveau de l'isthme, un pertuis permet de faire communiquer les deux hémi-cavités utérines (quelques cas décrits par Wolff et Allen). Une cloison vaginale est aussi possible.

- utérus cloisonné cervical

de la cloison sagittale, il ne reste plus que la portion endo-cervicale, le corps utérin et l'isthme étant uniques.

Cette cloison peut être totale ou partielle, occupant :

. soit toute la hauteur du canal cervical, individualisant deux cols, formant le "subseptus bicollis"

. soit être réduite à un septum s'amincissant vers l'isthme et occupant seul l'orifice externe du col : c'est l'utérus biforis.

2) Les utérus cloisonnés à col simple.

La cloison a disparu dans sa partie endocervicale; il ne reste plus que la cloison corporéale dans sa totalité, ou en partie.

On distingue :

a) l'utérus cloisonné subtotal

La cloison persiste du fond utérin jusqu'à l'orifice interne du col. Extérieurement l'utérus est normal. A l'hystérographie, on retrouve une image très voisine de celle de l'utérus bicorne unicervical parfait.

b) l'utérus cloisonné corporéal

Deux éventualités :

- la cloison persiste sur plus de la moitié de la distance fond-isthme, d'un utérus d'aspect extérieur normal. A l'hystérographie, l'image est superposable à celle de l'utérus bicorne unicervical simple.

- la cloison est réduite à un simple éperon du fond en direction de l'isthme sans atteindre la moitié de l'espace qui les sépare.

Cet utérus encore appelé "arqué" se distingue de l'utérus échancré ou cordiforme par le fait que son aspect extérieur est normal, ne présentant pas l'échancrure du fond utérin.

Quelquefois on trouve des cloisons vaginales associées, même dans le cas de col unique.

Les utérus cloisonnés sont parmi les malformations tubo-utéro-vaginales, les plus fréquentes, représentant environ une proportion de 40%.

Les malformations urinaires associées sont très rares dans les utérus cloisonnés.

IV - LES MALFORMATIONS PAR D'AUTRES PROCESSUS TERATOGENES

Elles sont beaucoup moins fréquentes.

A) Par excès

- Dédoublements d'ébauches pouvant porter :

soit sur l'ensemble de l'appareil génital (quelques cas très rares sont décrits)
soit sur un segment du tractus génital, au niveau des trompes ou de l'utérus (rares).

- Hypertrophies, se limitant au col utérin (très rares). L'orifice externe du col est visible à la vulve, s'aggravant en cas de grossesse

B) Par défaut

Ces malformations sont plus fréquentes que les précédentes, se produisant à la fin de l'organogénèse. Ils résultent de processus régressifs sur des organes initialement bien formés.

On distingue :

- les Atrésies et les Sténoses

Ont été décrits quelques cas d'obturation complète du canal cervical, et des rétrécissements portant sur l'orifice interne du canal cervical.

- les Hypoplasies

Les hypoplasies congénitales se traduisent par une insuffisance de développement de l'ensemble du tractus génital, par suite d'une sécrétion endocrine de l'ovaire insuffisante. Les hypoplasies touchant le corps utérin se combinent toujours à un certain degré de malformation.

On distingue :

1) Hypoplasie corporéale avec malformation majeure

Il s'agit d'une malformation utérine majeure, elle-même hypoplasique notamment certains utérus bicornes.

2) Hypoplasie corporéale avec malformation moyenne ou "Malformée de Palmer"

Il s'agit d'utérus présentant un certain degré de malformation associée à un degré équivalent d'hypoplasie. Souvent l'utérus est petit, réduit soit dans le sens de la longueur, soit dans le sens de la largeur, avec quelquefois modification du rapport cervico-corporéal. Palmer décrit trois aspects caractéristiques :

type B = hypoplasie corporéale malformée à fond fortement concave ou arqué

type T = Hypoplasie concave ou arquée en forme de T majuscule

type Y = Hypoplasie concave ou arquée en forme de Y majuscule

3) Hypoplasie corporéale avec malformation mineure

Le corps utérin est petit et réduit dans le sens de sa largeur mais gardant sa forme triangulaire. Palmer distingue 2 variétés :

type A = le rapport cervico-corporéal peut être plus ou moins réduit, alors que la hauteur du corps est plus grande, égale ou inférieure à celle du col, formant les types A1, A2, A3

type C = la forme triangulaire n'est plus respectée, la réduction de la largeur étant plus importante que celle de la hauteur.

Bien entendu, parmi ces malformations, ne sont pas classées les Hypoplasies résultant d'une atrophie secondaire de l'utérus.

D E U X I E M E P A R T I E

==========

L ' U T E R U S B I C O R N E B I C E R V I C A L

P R O P R E M E N T D I T

L'UTERUS BICORNE BICERVICAL

DEFINITION

Comme nous l'avons vu dans la classification générale des malformations génitales, l'utérus bicorne bicervical fait partie de la grande famille des demi-matrices, locution créée par Isidore Geoffroy Saint-Hilaire. Il est caractérisé par la présence de deux demi-cols, de deux demi-isthmes, de deux demi-corps utérins indépendants, et quelquefois de deux vagins bien séparés. Du point de vue embryologique, il répond à la persistance de la dualité des canaux de Müller sur toute la hauteur de l'organe, résultat d'une absence ou insuffisance d'accolement de ces deux canaux pendant la seconde phase de leur développement. En effet les demi-matrices résultent d'une inhibition de l'organogénèse entre la 10ème et 12ème semaine. A la 10ème semaine, les Canaux de Müller, au-dessous de leur croisement avec le ligament inguinal, demeurent encore nettement séparés. En revanche, ils se sont rejoints sans se confondre, dans leur partie caudale ou ils ont atteint le sinus uro-génital. A ce niveau, les Canaux de Wolff sont proches du bord externe des Canaux de Müller. Ces quatre canaux disposés dans un même plan frontal constituent le cordon génital.

L'ARRET DE L'EMBRYOGENESE A CE STADE REALISE LES UTERUS BICORNES BICERVICAUX PERMEABLES.

Fréquence

Présenter un état de la fréquence relative des différents types d'utérus malformés est extrêmement difficile. L'analyse de nombreuses statistiques montre l'existence d'une confusion introduite par la terminologie aussi multiple qu'imprécise des différents auteurs. Ceci s'explique en raison de la carence du contrôle coelioscopique ou radiologique -Hystérosalpingographie- dont la confrontation est absolument indispensable au diagnostic.

Il semble cependant que les malformations utérines rencontrées soient par ordre de fréquence :

- les utérus cloisonnés
- les demi-matrices : dont les utérus bicornes bicervicaux
- les utérus unicornes, sans doute moins rares qu'on ne pensait.

Cependant, une étude statistique établie par le Professeur P. MULLER de Strasbourg, en collaboration avec R. MUSSET et A. NETTER, portant sur 130 cas de malformations utérines majeures bien définies, permet de constater la répartition suivante des divers types morphologiques ;

- Agénésies utéro-vaginales	20%	
- Utérus unicornes	15%	)permettent la
- Utérus bicornes	26%	)nidation, soit
- Utérus cloisonnés	39%	)80% des malformations utérines

Ces données permettent donc de conclure, que les utérus bicornes sont retrouvés dans 1/4 des malformations utérines majeures.

CLASSIFICATION DES UTERUS BICORNES BICERVICAUX

Les utérus bicornes bicervicaux font partie, comme l'embryologie le démontre clairement, de la grande famille des demi-matrices qui comporte les utérus bifides dont les 2 cornes restent extérieurement indépendantes, ceci par un défaut total ou partiel de comblement de l'espace qui les sépare après l'accolement des Canaux de Müller au niveau du cordon génital.

Dans ce genre d'utérus bicorne bicervical, nous rangeons indifféremment les variétés exceptionnelles de demi-matrices très éloignéesl'une de l'autre, répondant à la dénomination d'utérus didelphe vrai, et les variétés habituelles, dites aussi d'utérus pseudo-didelphe où les deux demi-cavités totalement indépendantes, se rapprochent par leur col.

Cette malformation résulte d'une absence de résorption de la cloison au niveau du col et du vagin ce qui permettra de distinguer les variétés suivantes :

1) Utérus bicorne bicervical, avec deux hémi-vagins séparés

Là encore, il existe deux formes :

- selon qu'il n'y a aucun accolement : ce sont les utérus didelphes vrais, relativement rares. Les hémi-utérus, hémi-isthmes, hémi-cols et hémi-vagins, sont absolument séparés et indépendants, aboutissant à une vulve unique.

Il faut cependant signaler le cas célèbre de Gemmel et Paterson où il existe deux vulves, dont l'une en situation sensiblement médiane, l'autre latérale droite.

- selon qu'il y a accolement au niveau du cordon génital : ce sont les pseudo-didelphes

Dans cette variété, l'accolement a solidarisé les deux cols et les deux vagins, qui restent entièrement distincts.

2) Les utérus bicornes bicervicaux, avec vagin simple

On distingue deux variétés :

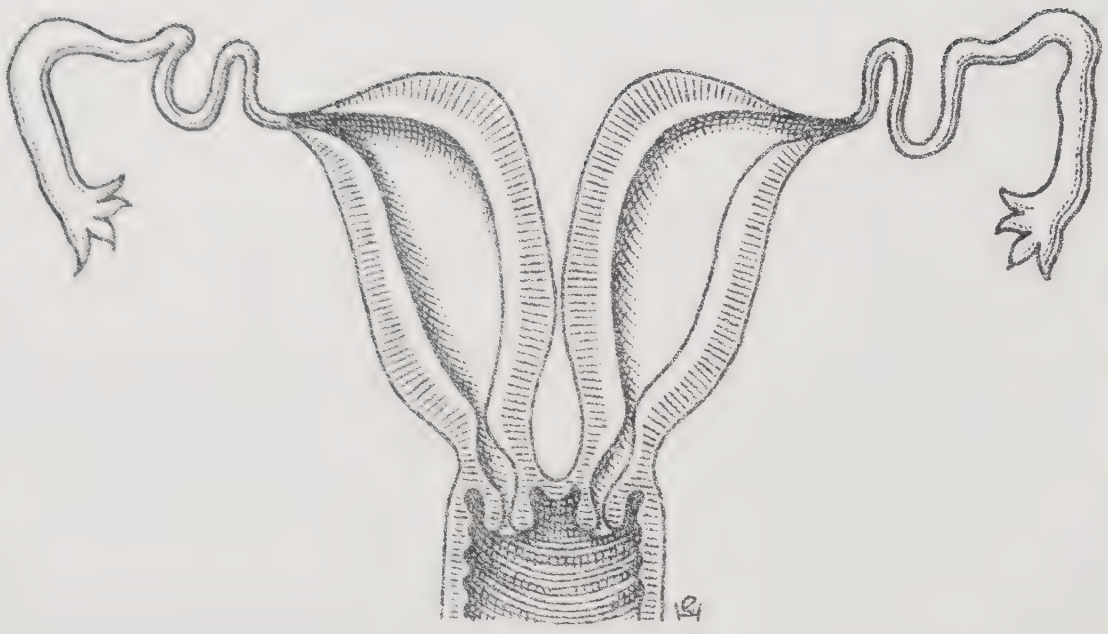
- l'utérus bicorne bicervical pur.
Il y a accolement des deux cols, mais il n'existe plus de cloison vaginale. On l'appelle pseudo-didelphe avec vagin simple.

- l'utérus bicorne bicervical communicant
Dans la cloison il existe un petit pertuis au niveau des isthmes ; son aspect reste identique au précédent, et on peut l'appeler : bicorne cloisonné cervical.

A cette classification, il faut ajouter quelques données descriptives.

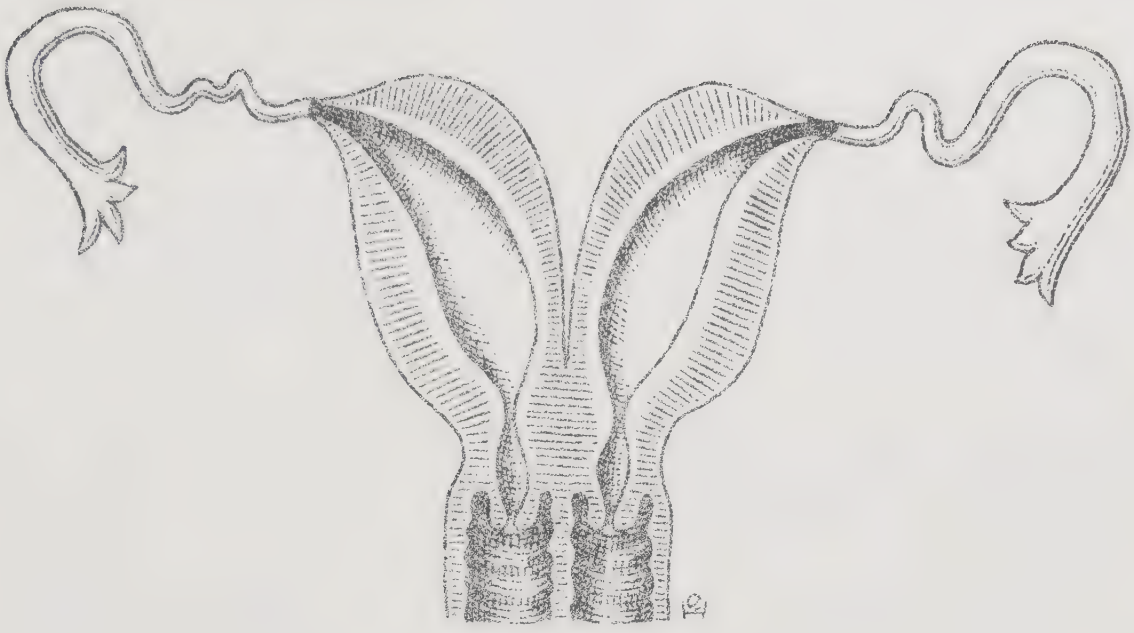
- Les demi-cavités de l'utérus bicorne bicervical peuvent être égales ou quelquefois inégales, sans qu'il soit nécessaire de les ranger dans un groupe spécial

- les cols s'ouvrent au fond du vagin, soit tout droit et incliné en vis-à-vis. Ils peuvent aussi être

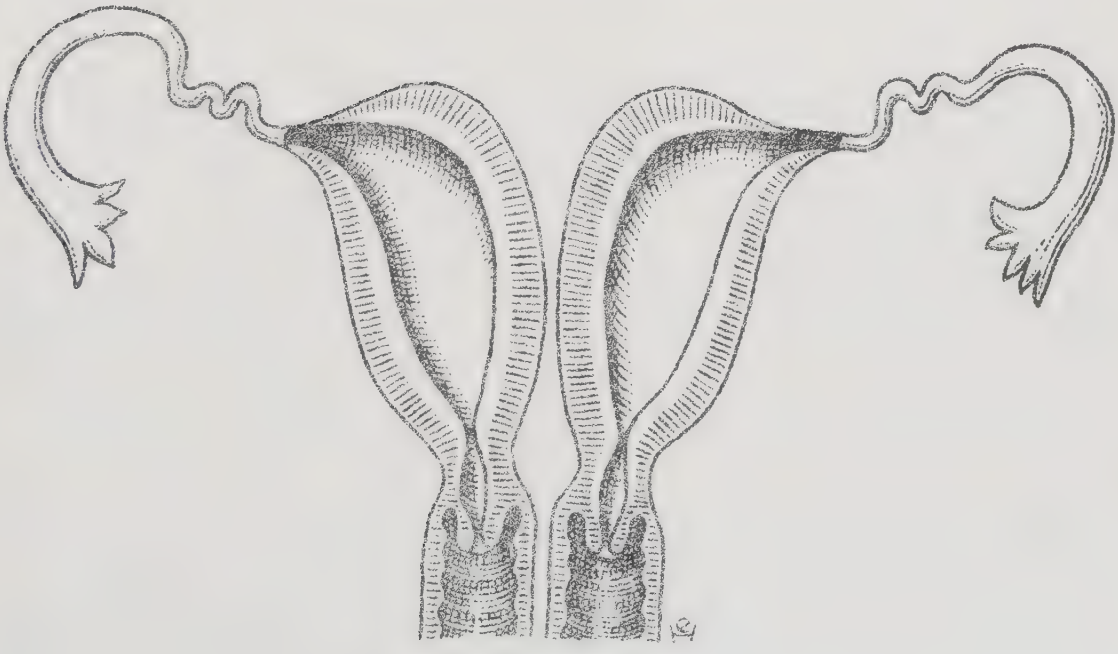


UTERUS BICORNE BICERVICAL PUR

UTERUS BICORNE BICERVICAL COMMUNIQUANT



UTERUS PSEUDO DIDELPHE



UTERUS DIDELPHE

l'un contre l'autre, réunis parfois par un ligament intercervical.

- les deux hémi-isthmes commencent très vite à s'écarter ; les demi-corps plus ou moins étriqués, forment en divergent un angle toujours obtu.

Enfin, les deux demi-cavités sont souvent séparées dans leur portion susvaginale et intrapéritonéale, par un ligament vésico-rectal sagittal qui unit la vessie au rectum, en partageant le bassin en deux loges, droite et gauche ; son bord supérieur présente un aspect falciforme.

Une seule artère utérine flanque le bord externe de chaque demi-cavité qui n'est pas irriguée sur son bord interne par une artère individualisée.

ETUDE CLINIQUE

L'incidence des malformations utérines sur la grossesse est restée longtemps méconnue, étant donné la "non spécificité" de leurs symptômes gynécologiques au cours de la grossesse.

En ce qui concerne l'utérus bicorne bicervical le diagnostic est relativement facile, mais en dehors de la grossesse, cette malformation est souvent méconnue, car elle ne s'accompagne d'aucun trouble. De toutes façons, lorsque le diagnostic en est fait, l'hystérographie et la coelioscopie sont nécessaires pour préciser la variété exacte et le degré de la dualité. Souvent une hystérographie pratiquée chez une femme présentant par exemple des avortements à répétition, révèle une malformation, et en fait le diagnostic.

C'est souvent pendant la grossesse que le diagnostic est fait :

a) une découverte de cloison vaginale doit faire rechercher un utérus bicorne bicol

En général, cette cloison vaginale est ignorée de la femme. Même au cours de l'examen, elle peut passer inaperçue, car reportée latéralement. Lors du toucher bidigital, les deux doigts doivent pénétrer transver-

salement, l'un étant ainsi introduit dans l'hémi-vagin correspondant à l'hémi-utérus gravide, l'autre dans l'hémi-vagin correspondant à la corne controlatérale.

De même cette cloison vaginale peut être incomplète, c'est-à-dire n'occuper que la partie supérieure, ressemblant à une bride simple. Ainsi, en présence d'un vagin double, la recherche de deux cols s'impose.

b) par la découverte de deux masses

Une de ces masses est volumineuse, et représente l'hémi-utérus gravide. On peut à un certain stade de développement percevoir les parties foetales, et aussi entendre les bruits du coeur.

Par contre, l'autre masse est plus petite, en situation latérale, abdomino-pelvienne, et non solidaire de la précédente. Il s'agit de l'hémi-utérus non gravide. Il existe un signe important pour le diagnostic : le durcissement intermittent des deux masses animées de contractions.

Cependant, la découverte de deux masses distinctes doit d'abord faire penser à d'autres affections gynécologiques certainement plus fréquentes que l'utérus double. On pensera à une grossesse extra-utérine au début de son évolution, ou bien à un fibrome, un kyste de l'ovaire.

c) C'est aussi lors d'avortements incomplets, ou de la nécessité de manoeuvres intra -utérines pour des incidents de délivrance, que la dualité peut être reconnue.

EVOLUTION - COMPLICATION

I - La fécondation

En général, une femme porteuse d'un utérus bicorne bicervical est féconde. Cependant, il est possible que les deux hémi-utérus ne présentent pas toujours la même aptitude à la gestation. De même, un seul des deux vagins peut être fonctionnel, ce qui n'empêche d'ailleurs pas la survenue d'une grossesse dans l'hémi-utérus contro-

latéral (migration transpéritonéale du spermatozoïde).

Cependant, il faut signaler quelquefois l'existence d'une stérilité. L'infécondité peut alors être due :

- soit à une cause indépendante de la malformation qui est la conséquence de lésions tubaires dystrophiques ou infectieuses (endométriose), parfois troubles ovariens

- soit à une cloison longitudinale du vagin, gênant le coït : diminuant ou annulant la possibilité de fécondation.

II - La grossesse elle-même

Les connaissances actuelles de la physiologie génitale expliquent facilement la Synergie fonctionnelle des deux hémi-utérus. De cette façon, il y a une participation aux modifications gravidiques de l'hémi-utérus non habité, qui augmente de volume, se ramollit, et sa muqueuse se transforme en caduque. La menstruation des deux cavités utérines est donc supprimée.

L'évolution de la grossesse est souvent normale, cependant on peut assister à certains accidents ou anomalies, en l'occurence :

a) les interruptions prématurées de grossesse

- Il faut d'abord préciser que dans cet utérus malformé, une interruption de grossesse peut se produire, même si des grossesses précédentes évoluaient normalement jusqu'à terme. De même, l'évolution de chaque nouvelle grossesse est imprévisible, même s'il existe une amélioration progressive, chaque gestation ayant évolué plus longtemps que la précédente ; à la grossesse suivante, on peut assister par exemple à un avortement ou à un accouchement prématuré.

- En ce qui concerne l'évolution de ces interruptions de grossesse, on assiste en général, à l'expulsion du foetus vivant, rarement à une rétention d'oeuf mort, puisqu'il s'agit non pas d'une anomalie du contenu, mais du contenant.

- La fréquence de ces accidents en cas d'utérus bicorne bicol est très discutée, et différents auteurs défendent des opinions diamétralement opposées.

- Jones soutient que les risques sont parallèles à l'importance de l'anomalie morphologique donc plus grands par exemple en cas d'utérus bicornes que cloisonnés

- Lacomme : ce ne sont pas les utérus les plus malformés qui donnent le plus d'accidents

- Palmer : pense que les plus dangereux sont les utérus dont la malformation est de degré moyen, les bicornes et les unicornes donnant des accouchements prématurés, les cloisonnés des avortements précoces.

- Ainsi, Greiss et Mauzy ont signalé en cas d'utérus pseudo-didelphes 32% d'avortements et 18% d'accouchements prématurés, Semmens 20% d'avortements et 19% d'accouchements prématurés, Pollosson et Gaillot 14 à 20% d'avortements.

D'après les travaux plus récents, il semble que ces accidents soient nettement moins fréquents que ne le rapportent les auteurs ci-dessus.

Dans l'explication physio-pathologique de l'évacuation de l'utérus, on peut incriminer différents facteurs.

- Selon la pittoresque expression de Frühinsholz "Défaut de pointure", l'oeuf se développe dans une cavité trop petite avec une extensibilité insuffisante, et est ainsi expulsé.

Cependant, ceci n'explique pas la succession irrégulière de grossesse à terme, d'accouchement prématuré, et d'avortement, dans un même utérus.

- D'autres facteurs semblent intervenir ; on a incriminé notamment une vascularisation insuffisante du myomètre, une prédominance de tissu fibreux sur le tissu musculaire du myomètre, le rôle de la béance de l'isthme avec influence bénéfique du cerclage (discuté).

b) La présentation du foetus, toujours pour les mêmes raisons, est moins souvent céphalique ;

On aura une fréquence accrue de présentations podaliques. En effet, le foetus est gêné dans ses mouvements au 3ème trimestre de la grossesse, empêchant sa mutation physiologique, puisqu'il est emprisonné dans une cavité trop réduite, représentée par une des cornes utérines, d'où la classique notion d'obstétrique : "Chez une primipare, toute présentation anormale est la conséquence possible d'une malformation utérine." Ainsi, après l'accouchement, différentes explorations peuvent être mises en oeuvre, notamment une hystérosalpingographie et coelioscopie.

c) La rupture utérine spontanée, intéressant la face axiale la plus mince de l'hémi-utérus, est extrêmement rare.

III - L'accouchement

En général, l'accouchement est normal, quoique souvent prématuré.

Ce qu'il faut signaler, ce sont les accidents dystociques pouvant survenir durant l'accouchement.

a) La dystocie dynamique

Ces hémi-utérus étroits, avec une musculature insuffisante, avec un oligo-amnios présentent souvent des contractions de mauvaises qualités, une dilatation anormale, un engagement pouvant être gêné par l'obliquité utérine.

b) La Dystocie mécanique

L'hémi-utérus non gravide peut être repoussé vers le Douglas par l'hémi-utérus gravide et devenir une véritable tumeur praevia, empêchant le déroulement normal de l'accouchement constituant un obstacle infranchissable pour la tête foetale.

La conduite thérapeutique consiste alors en une césarienne avec résection de la corne praevia. Favreau en 1939, a publié un cas où, au cours de la laparotomie il dégage l'hémi-utérus praevia, pendant qu'un aide extrait l'enfant par la voie naturelle par forceps.

c) Quant à la cloison vaginale, elle ne gêne que rarement l'expulsion, cependant se voit en général déchirée par le passage du foetus.

IV - La délivrance

On distingue quelquefois, du côté de l'utérus gravide, des rétentions placentaires et hémorragies, surtout si le placenta est inséré sur la face axiale de l'héni-utérus (paroi mince). On note un défaut de décollement partiel ou total, le prolongement placentaire présentant des adhérences anormales avec le myomètre.

Dans l'héni-utérus non gravide, on assiste à l'expulsion de la caduque.

DIAGNOSTIC

Au cours de la grossesse, lorsque l'examen révèle deux cols très proches sans cloison vaginale, le diagnostic d'utérus bicorne bicervical est facile. Contrairement, lorsqu'il existe deux héni-vagins dont un seul est fonctionnel, l'anomalie peut être méconnue. Au début de la grossesse, la corne non gravide, peut se percevoir sous forme de tumeur latéro-utérine, mais l'existence d'un deuxième col permet d'éliminer tout diagnostic de fibrome, kyste de l'ovaire, ou tumeur annexielle. A un stade plus avancé, il faut signaler une inclinaison marquée de l'héni-utérus gravide, évoquant un utérus unicorne, diagnostic rejeté une fois de plus par la présence des deux cols.

Lorsqu'il se produit un accident de la gestation, c'est après l'expulsion, au moment de la révision utérine, que le diagnostic est aisé, surtout si la dualité est marquée. Un curage, curetage ou une révision ne permet en fait que d'évoquer le diagnostic qui par la suite devra être confirmé par la coelioscopie et l'hystérographie, surtout pour éliminer les utérus cloisonnés.

Au cours de l'accouchement, une présentation de siège chez une primipare par exemple, est un argument en faveur du diagnostic de la malformation utérine, d'où aucune manoeuvre de version ne sera pratiquée.

En dehors de la grossesse, trois explorations paracliniques permettent le diagnostic positif :

- l'hystérosalpingographie
- la coelioscopie
- l'urographie intraveineuse

L'hystérosalpingographie permet d'apprécier la forme des deux demi-cavités ainsi que des trompes, mais elle ne permet pas de conclure si l'utérus est cloisonné ou bicorne bicervical.

La coelioscopie montre la forme extérieure de l'utérus, complétant les données de l'hystérosalpingographie : lorsque les demi-matrices sont très divergentes, un hémi-utérus peut passer inaperçu, caché par des adhérences, évoquant un utérus unicorne. Cependant, l'intérêt capital de la coelioscopie, lorsqu'on a découvert à l'examen clinique deux cols et à l'hystérosalpingographie deux demi-cavités, consiste à différencier les utérus cloisonnés des utérus bicornes bicervicaux.

L'urographie intraveineuse est un examen indispensable, permettant d'apprécier l'existence de malformation du haut appareil urinaire associée. On retrouve environ dans 10% des cas, une agénésie rénale.

PRONOSTIC

En général, les utérus bicornes bicervicaux sont de bon pronostic. Ils donnent des grossesses pratiquement normales, suivies d'accouchements normaux souvent à terme. La corne gravide n'est pas gênée dans son expansion, comme cela se produit dans le cas de l'utérus cloisonné, où la corne controlatérale adhère intimement à la corne gravide, étant responsable des différents accidents survenant au cours de la grossesse.

En fait, très souvent, l'existence d'utérus bicorne bicol est méconnue, ceci en raison d'une évolution tout à fait normale de la grossesse.

CONDUITE THERAPEUTIQUE

Du point de vue thérapeutique, de grands progrès ont été récemment réalisés, tant sur le plan médicamenteux que chirurgical. En particulier certaines interventions, soit simples comme le cerclage du col, soit plus complexes comme les hystéroplasties ont été mises au point ou améliorées et permettent aujourd'hui à de nombreuses femmes, jadis condamnées à ne jamais mettre au monde d'enfants viables, de mener sans difficultés leurs grossesses à terme et d'accoucher le plus souvent dans de bonnes conditions par les voies naturelles.

Le traitement se montre capable de prévenir un nombre important d'avortements et d'accouchements prématurés, et d'améliorer la fécondité.

Cependant, certains principes généraux sont à respecter. Tout d'abord, le traitement exige une connaissance parfaite de la malformation utérine, son degré et surtout son retentissement fonctionnel et obstétrical. Un grand nombre de ces utérus bicornes bicervicaux doivent être respectés, et ne nécessitent pas d'intervention, étant bien tolérés, souvent même ignorés de la malade.

Les mesures thérapeutiques à mettre en oeuvre sont de deux types :

- pendant la grossesse et l'accouchement, elles visent à traiter ou à prévenir les complications,

- en dehors de l'état gravido-puerpéral, elles ont pour but le traitement de la malformation en vue d'une grossesse future.

A - Pendant la grossesse, évoluant normalement, l'expectative est de rigueur. Lorsque surviennent certains accidents aigus de la grossesse, un traitement d'urgence est mis en route.

Dans le cas de la menace d'avortement, la mère sera mise au repos, au lit, avec un traitement hormonal massif : Oestrogène (éthinyl-oestradiol, Distilbène), progestérone retard ainsi que des antispasmodiques mineurs et majeurs.

Dans le cas d'accouchement prématuré, on donnera de la progestérone retard 500 mg tous les 2 à 3 jours, en intra-musculaire.

Quelquefois un cerclage du col est pratiqué. Fait "à chaud" au moment où la menace d'interruption imminente de grossesse n'est pas encore efficacement combattue, il est inutile et nettement nuisible, activant même un travail commencé, au lieu de l'arrêter. Le col risque d'être dilacéré et abimé, compromettant ainsi l'évolution normale, d'une grossesse ultérieure. Après un traitement médical efficace, l'indication d'un cerclage secondaire du col pourra être posée au cours du 4ème ou 6ème mois, à condition que tout danger d'expulsion imminente du foetus soit écarté.

De même, étant donné une évolution absolument imprévisible de chaque grossesse, une PROPHYLAXIE de l'interruption prématurée doit être mise en oeuvre, aussi bien chez la primipare que chez la multipare.

a) Le traitement médical consiste alors en l'administration de 500 mg de Caproate d'Hydroxyprogestérone par semaine, pendant toute la durée de la gestation, jusqu'à environ 1 mois du terme prévu (pour éviter des métrorragies trainantes dans les suites de couches). Le tonus de la région cervico-isthmique est ainsi augmenté, et la sensibilité du corps utérin à la sécrétion post-hypophysaire est diminuée. Les oestrogènes seront administrés en fonction du déficit éventuel révélé par les dosages hormonaux.

b) Quant au traitement chirurgical, il s'agit du cerclage du col. Chez la primipare, il ne sera pas pratiqué de façon systématique, sauf lorsqu'une incontinence cervicale a été constatée. Cependant il est indiqué chez la multipare s'il y a eu plusieurs accidents de menace d'avortement ou d'interruption de grossesse dans les antécédents. Il ne doit jamais être réalisé avant le 3ème mois, le moment idéal se situant environ 15 jours à 3 semaines avant l'époque où ont eu lieu les interruptions des grossesses antérieures. De même, après la fin du 6ème mois, les avantages de la méthode paraissent nuls.

Au cours de l'accouchement, pendant le travail, lors de dystocies dynamiques, on a recours à l'extraction artificielle par voie basse. De même en cas de dystocies mécaniques par l'hémi-utérus praevia, une césarienne est

pratiquée sur l'hémi-utérus gravide avec le plus souvent une résection de la corne praevia. Une section éventuelle de la cloison vaginale longitudinale est indiquée, si cette dernière présente une gène à l'expulsion. Pendant la délivrance, très rarement il existe des adhérences anormales du placenta, inséré sur la face axiale d'un hémi-utérus ; la délivrance artificielle est alors souvent difficile.

B - C'est en dehors de la grossesse que doit être posé le diagnostic de malformation utérine, en l'occurence d'utérus bicorne bicervical. Plus de la moitié de ces utérus malformés restent absolument asymptomatiques et permettent de mener à terme des grossesses normales. Seuls seront traités les cas d'utérus bicornes bicervicaux ayant fait la preuve de leur nocivité soit par une stérilité, soit par des interruptions prématurées de grossesse.

Traitement médical

Dans quelques cas on administre des oestrogènes et progestatifs qui peuvent contribuer à étoffer un myomètre défaillant. De toute façon, un bilan hormonal complet est indiqué ; en cas d'une insuffisance stéroïdienne, un traitement approprié devra être envisagé, avant toute action chirurgicale .

Traitements chirurgicaux

Dans ces utérus bicornes bicervicaux, la bonne tolérance fonctionnelle et obstétricale conduit à une extrême sobriété des indications. L'attitude envers les deux utérus doit être résolument conservatrice. Dans certains cas très rares, les avortements habituels représentent l'indication type de l'hystéroplastie. Cependant personne n'admet qu'un seul accident suffit pour poser l'indication opératoire. Ainsi Jones estime qu'après 3 avortements survenus malgré le traitement, la reconstruction chirurgicale de l'utérus s'impose et procure des résultats sensibles. Palmer propose l'opération lorsqu'il y avait eu 3 avortements spontanés consécutifs, ou alors deux si survenus malgré un traitement énergique.

Le but principal que le traitement chirurgical s'efforce d'atteindre grâce à différents procédés d'hystéroplastie est d'unifier l'utérus divisé, de le régu-

lariser ou de le rétablir dans une forme correcte afin d'en améliorer la valeur fonctionnelle. Certains auteurs (E.O. STRASSMANN, O'DONNELL et TE LINDE) utilisent l'hystéroplastie par voie combinée (voies vaginale et abdominale). Il semble bien que ce soit E.O. Strassmann qui le premier en 1949, ait emprunté cette voie mixte à propos d'un utérus bicorne bicervical. L'opération débuta par la réunification des deux cols par voie vaginale, et se poursuivit après ablation d'un solide ligament vésico-rectal et malgré une divergence très large des deux demi-cavités par la réalisation de l'opération de Strassmann abdominale typique. Une hystérographie de contrôle révéla la parfaite fusion des demi-matrices en une cavité unique. La patiente ne devint jamais enceinte en raison de l'existence de lésions tubaires infectieuses bilatérales.

Une autre opération fut entreprise en 1950 par O'DONNELL et TE LINDE, par voie combinée. Deux avortements respectivement à 2 mois et à 4 mois succédèrent à l'intervention. Jones et ses collaborateurs pensent que le col unifié était devenu considérablement béant après l'opération et trouvent en cette incontinence cervicale, la cause vraisemblable des avortements post-opératoires.

Lorsque nous examinons les différents résultats, nous constatons que par le traitement médical, lorsqu'on essaie d'obtenir un accroissement volumétrique des hémi-utérus par la prescription médicamenteuse de substances oestro-progestatives, on assiste à un agrandissement spectaculaire de la cavité utérine, mais l'effet obtenu est souvent très fugitif et, en quelques mois, l'utérus reprend à peu de choses près son volume initial. Quant au traitement chirurgical, les résultats fonctionnels sont certainement souvent spectaculaires ; cependant, comme nous l'avons remarqué ci-dessus, les demi-matrices vraies (notamment l'utérus bicorne bicervical) fournissent d'autant moins de prétexte à l'intervention chirurgicale, que la réunion des deux demi-cols et isthmes risque certainement de provoquer une importante béance secondaire, très souvent à l'origine d'interruption de grossesse.

TROISIEME PARTIE

DESCRIPTION DE CINQ OBSERVATIONS

P R E M I E R C A S C L I N I Q U E

Madame G..., âgée de 28 ans, nous consulte le 2 avril 1968, pour la première fois. Primipare, elle présente une grossesse d'environ 6 mois, ses dernières règles remontant au 3 Octobre 1967.

L'examen clinique alors pratiqué, montre une latéralité droite de l'utérus, et on découvre l'existence d'un second vagin, plaqué en "poche de gilet" sur la paroi gauche du vagin normal. Il n'existe aucune communication entre ces deux vagins, et on perçoit un deuxième col. L'examen au speculum confirme effectivement l'existence des 2 cols.

Dans l'histoire, on note une dyspareunie ayant persisté depuis les premiers rapports. Ces mêmes difficultés sont retrouvées lors des premiers examens de grossesse.

Après le 6ème mois, la grossesse se déroule sans aucun incident. Il s'agit d'un utérus gravide, fortement déporté sur la droite, le col étant en situation médiane, fermé. La présentation est céphalique. L'accouchement par voie basse a lieu le 23.6.1968, 3 semaines avant terme, se passant normalement, avec un travail relativement rapide, et une excellente dynamique utérine. Il donne naissance à un petit garçon de 3 550 grs. La délivrance est naturelle et complète. La révision utérine révèle un utérus normal en apparence. Elle montre aussi que la grossesse habitait bien l'hémi-utérus droit. La cloison médio-vaginale a cédé au moment de l'expulsion.

Les suites de couches ont été simples.

Le retour de couches a lieu le 18 août. Vers le début de septembre, on procède à une exploration radiologique : Hystérographie, et urographie intraveineuse.

- Hystérographie

Une hystérosonde est placée dans chaque col; on injecte d'abord l'hémi-utérus gauche, sous contrôle

radio-télé ; on s'assure que l'injection soit complète, ceci étant prouvé par l'opacification de la trompe. Différents clichés sont pratiqués. Puis injection de l'hémi-utérus droit.

La radiographie montre deux demi-cavités d'apparence cylindrique, allongées, bien visualisées (ainsi que les trompes) se dirigeant, fortement inclinées, respectivement vers les fosses iliaques droite et gauche. Nettement séparées, elles forment un angle très ouvert vers le haut.

- L'urographie intraveineuse montre :

. au niveau du rein gauche, un bassinet bifide

. au niveau du rein droit, une importante hydronéphrose.

D E U X I E M E C A S C L I N I Q U E

Madame W..., âgée de 23 ans, nous consulte pour la première fois le 1er août 1968.

Mariée en 1965, il existe une infécondité semblant être la conséquence d'une gêne du coït. Elle consulte en 1966 un chirurgien qui découvre une cloison longitudinale séparant le vagin en deux hémi-vagins, chacun comprenant un col. Le diagnostic d'utérus pseudo-didelphe est alors posé ; on pratique une résection de cette cloison mettant fin à la dyspareunie.

Primipare, elle présente une grossesse, la fécondation se situant vers la fin novembre 1967 (les dernières règles vers le 16.11.68). Cette grossesse évolue sans incident jusque vers 7 mois ½ où la survenue de métrorragies nécessite l'hospitalisation. Avec le traitement on assiste rapidement à une amélioration, et le reste de la grossesse se déroule sans incidents notables.

A l'examen clinique le 1er août 1968, donc au début du 9ème mois, on retrouve un vagin unique avec les deux cols, l'un étant plus effacé et rejeté sur la droite, surmonté d'un utérus assez petit. L'autre est pratiquement en situation médiane et surmonté de l'hémi-utérus gravide, bien individualisé, complètement déporté vers la gauche, provoquant d'ailleurs quelques dystrophies vasculaires au niveau du membre inférieur gauche. La présentation est céphalique.

L'accouchement par voie basse a lieu le 17.8.1968, une douzaine de jours avant le terme prévu. Il se passe normalement, avec un travail relativement rapide et une dynamique utérine excellente, au cours de laquelle on remarque très nettement la situation oblique dans la partie abdominale gauche. Il donne naissance à une fille de 2 550 grs, criant spontanément. La délivrance est naturelle et complète. De même les suites sont simples.

Une urographie intraveineuse est pratiquée quinze jours après l'accouchement, et révèle une agénésie rénale droite, un rein gauche augmenté de volume, avec une stase urétérale gauche.

T R O I S I E M E C A S C L I N I Q U E

Madame B..., âgée de 27 ans, mariée depuis 1961, consulte pour règles trainantes, avec interruption, dysménorrhées. De même une stérilité volontaire est à signaler.

A l'examen clinique, le 22.2.1965, on note un septum antéro-postérieur du vagin dans sa partie haute délimitant ainsi deux vagins, avec perception de deux cols. Une hystérosalpingographie est pratiquée, montrant la présence de deux cornes utérines bien injectées.

Madame B... revient à la consultation le 23.5.1966, pour aménorrhée, ses dernières règles remontant au 11.4.1966. A l'examen on trouve un col mou, avec probablement l'utérus gauche gravide d'environ 1 mois. Elle est revue le 13.6.1966 pour pertes brunâtres et vomissements ; l'examen montre alors un utérus gauche effectivement gravide. Le dosage des prolans est environ de 1000 unités lapines. Avec un traitement médical, tout revient à la normale ; cependant le 21.7.1966, on procède à une résection de la cloison sagittale , ainsi qu'à un cerclage par deux fils de l'ensemble des deux cols (il est impossible de séparer ces deux cols).

L'évolution de la grossesse est normale et aux différents examens pratiqués régulièrement toutes les 3 semaines, on trouve un utérus gauche gravide dont la taille correspond à la grossesse. Le col reste bien fermé et on ne signale plus de métrorragies.

L'examen du 26.12.1966 montre qu'il s'agit d'une présentation céphalique, le dos étant bien déporté sur la gauche ; le col est alors court et perméable.

Le cerclage est enlevé le 16.1.1967 ; quatre jours plus tard a lieu l'accouchement par voie basse, à terme, se déroulant normalement, avec un travail relativement rapide, et une bonne dynamique utérine. Il donne naissance à un enfant du sexe féminin, pesant 3 050 grs, qui crie après désobstruction et petite réanimation. La délivrance est naturelle et complète.

La délivrance utérine montre bien que la grossesse siégeait dans l'héni-utérus gauche ;on note également une déchirure de la paroi interne du col.

Les suites de couches sont simples ; le retour de couches a lieu le 27 mars 1967.

A l'examen ultérieur, on trouve un seul col, d'aspect tout à fait normal, qui réunit les deux orifices, et un vagin portant les deux utérus distincts.

Une urographie intraveineuse pratiquée au courant du mois d'octobre 1968 montre un urogramme normal.

Q U A T R I E M E C A S C L I N I Q U E

Madame R..., âgée de 40 ans, mariée depuis 1947, consulte pour la première fois en 1949 pour dysménorrhée, stérilité et dyspareunie.

L'examen clinique met alors en évidence l'existence de deux vagins séparés l'un de l'autre par une cloison sagittale, chacun comprenant un col ; l'utérus semble bicorne et très petit.

Une première hospitalisation a lieu en 1950, pour fausse-couche au deuxième mois (première grossesse). Un curetage des deux cavités utérines est pratiqué, confirmant le diagnostic d'utérus bicorne bicervical.

On assiste ensuite à la succession de quatre grossesses assez rapprochées, qui se déroulent normalement. Elles donnent naissance à des enfants petits, ceci en raison d'accouchements prématurés dont le terme se situe dans les quinze premiers jours du huitième mois.

On distingue :

1) 1953

Naissance d'une fille pesant 1900 grs au terme de huit mois et une semaine. Il s'agit d'une présentation podalique. L'accouchement se déroule normalement avec, cependant un travail relativement long. La cloison médio-vaginale a cédé au cours de l'extraction de l'enfant.

2) 1954

Naissance d'une deuxième fille pesant 1 870 grs à huit mois et 10 jours. A nouveau la présentation est podalique. L'accouchement par voie basse se déroule sans incident, avec un travail rapide et une bonne dynamique utérine.

3) 1955

Naissance d'un garçon de 2.100 grs, en présentation céphalique, au terme de huit mois et demi. La rupture de la poche des eaux a lieu au début du huitième mois. L'accouchement est normal ; les suites de couches sont simples.

4) 1958

Naissance d'une fille pesant 1 950 grs au terme de huit mois et une semaine. La présentation est céphalique. L'accouchement par voie basse est rapide et se déroule sans incident.

Une nouvelle grossesse survient en 1965. Les examens gynécologiques successifs pratiqués montrent un utérus dont la taille n'augmente pas, et correspondant à une grossesse de trois mois à trois mois et demi environ. Au toucher vaginal, on sent une tumeur rénittente sur la droite, avec un utérus gauche normal en volume et consistance, facilement refoulable. On décide l'intervention ; deux hémi-utérus sont retrouvés l'un à gauche, de taille normale, bien individualisé, l'autre à droite, ovoïde, nettement augmenté de volume, à parois minces et lisses ; à son ouverture on trouve un foetus d'environ trois mois, mort macéré. L'ablation de cet hémi-utérus est pratiquée, laissant l'hémi-utérus gauche intact.

Une urographie intraveineuse pratiquée au début du mois d'octobre 1968 montre un urogramme normal.

- En 1962

Une nouvelle grossesse se déroule normalement, jusqu'à terme. La présentation est podalique. A l'accouchement la malade est en travail depuis une dizaine d'heures environ, avec des contractions violentes, sans aucun signe d'engagement. A l'examen clinique, le col est fermé, dévié vers la droite, et on sent un bourrelet qui pourrait être un placenta praevia, mais semble plus rénittent. Une césarienne est décidée ; elle donne naissance à un garçon pesant 3 600 grs. On s'aperçoit alors que derrière l'utérus césarisé il existe un autre hémi-utérus, bloqué sur la gauche dans le cul de sac de DOUGLAS, héni-utérus parfaitement constitué et bien individualisé dont le volume correspond environ à celui d'une grossesse d'un mois.

De cette brève étude clinique, différentes considérations méritent d'être retenues. Notamment :

1) L'existence d'une période de menace de fausse-couche vers le début du troisième mois retrouvée dans chaque grossesse.

2) Les présentations anormales : trois présentations podaliques retrouvées sur quatre grossesses.

3) La survenue d'une fausse-couche

4) L'obstacle praevia dû à une corne utérine non gravide.

Une urographie intraveineuse est pratiquée au début du mois d'octobre 1968 ; elle montre un urogramme normal.

C O M M E N T A I R E S

Lorsque nous examinons ces cinq observations dans leur ensemble, nous retrouvons dans la plupart des cas des constatations cliniques très voisines, permettant ainsi d'émettre certaines conclusions.

1) En dehors de la grossesse, les malades consultent généralement pour un syndrome douloureux du type dysménorrhée ou plus fréquemment pour une dyspareunie en rapport avec la cloison vaginale. C'est bien souvent cette dyspareunie qui est en fait la raison d'une stérilité primaire relative, à l'origine de laquelle la malformation elle-même ne peut être incriminée.

2) C'est même au début d'une grossesse que peut être fait le diagnostic d'utérus bicorne bicervical, et lors de son déroulement que nous assistons à une série d'incidents ou de constatations extrêmement intéressantes.

Tout d'abord, nous remarquons que toutes nos femmes porteuses d'utérus bicorne bicervical sont fécondes, et que les grossesses sont survenues, dans certains cas, successivement dans chacun des deux hémi-utérus.

C'est ainsi que le plus souvent, au cours de l'examen du troisième mois, la découverte d'une cloison vaginale ignorée et de deux cols,permet d'évoquer le diagnostic de la malformation génitale.

En général, l'évolution de la grossesse est possible, cependant certains accidents ou anomalies ont pu être constatés. Il semble exister une période dangereuse vers le début du troisième mois où assez fréquemment, sont survenues des menaces de fausses couches, nécessitant une mise au repos, ainsi qu'un traitement hormonal, voire même un cerclage du col. A deux reprises on assiste à l'interruption de la grossesse au début du 3ème mois. De même, il faut signaler la fréquence de l'accouchement prématuré au cours des quinze premiers jours du huitième mois, donnant naissance à des enfants dont le poids varie entre 1 900 et 2 500 grs.

Il existe aussi une fréquence accrue de présentations podaliques. Ainsi sur un ensemble de onze accouchements, nous avons pu constater cinq présentations du siège.

Il faut citer aussi un cas de dystocie mécanique, par obstacle praevia dû à une corne non gravide, rendant obligatoire la terminaison de l'accouchement par césarienne.

3) La recherche de malformations urinaires associées s'impose dans tous les cas. La pratique de l'urographie intraveineuse a montré les résultats suivants :

- quatre urogrammes normaux
- un urogramme mettant en évidence l'exclusion du rein droit (observation n°2) évoquant une agénésie rénale dont la certitude nécessiterait une exploration plus poussée

4) Les problèmes thérapeutiques ont été relativement simples. Lors des menaces d'avortement le repos ainsi qu'un traitement hormonal ont été prescrits ; dans l'un des cas, on a préféré compléter le traitement par un cerclage du col. Les fausses couches ont été suivies de curetage évacuateur sauf dans un cas où l'hémi-utérus gravide ayant simulé une tumeur annexielle, l'hémi-hystérectomie a été pratiquée.
Dans le cas d'obstacle praevia, une césarienne s'est imposée.

C O N C L U S I O N

Dans notre étude nous avons considéré trois grandes parties.

1) La première consiste en une revue d'ensemble des malformations uro-génitales et différents problèmes ont été rappelés.

a) du point de vue embryologique, deux notions ont pu être retenues

- l'une chronologique
  L'organogénèse des voies génitales et urinaires ne coïncide dans le temps que de la 6ème à la 9ème semaine

- l'autre topographique
  Les canaux de Wolff et de Müller contractent des rapports très étroits dans les 1/3 supérieurs et inférieurs de leur parcours commun.

b) de l'étude physiopathogénique, nous retiendront spécialement l'hypothèse de GRUENWALD : tout arrêt du Canal de Wolff dans sa progression se répercute à la fois sur les deux systèmes génital et urinaire, déterminant ainsi une anomalie rénale et génitale associée.

Du point de vue fréquence, on remarque que les anomalies réno-urétérales sont constatées dans 90% à 100% des cas au cours des étapes tubaires et cervico-vaginales, alors que pendant l'étape utérine on n'en rencontre que 10% environ.

c) de multiples facteurs étiologiques ont pu être retenus. Il est certain qu'une enquête systématique serait souhaitable dans chaque cas de malformations, permettant de grouper un grand nombre de cas, et pouvant faire découvrir un agent tératogène extérieur très précis.

d) Nous avons présenté une classification des malformations d'origine Müllérienne proposée par Monsieur le

Professeur P. MULLER de Strasbourg (Encyclopédie Médico-chirurgicale, Gyn. 1967).

2) Dans la deuxième partie, une étude générale des utérus bicornes bicervicaux a été entreprise. Il s'agit en fait, d'une malformation génitale majeure, de diagnostic relativement facile, se révélant être de plus en plus fréquemment reconnue à mesure que la double exploration hystérographique et coelioscopique se généralise.

Du point de vue clinique, en dehors de la grossesse, cette malformation reste le plus souvent muette, et fréquemment une simple dyspareunie est à l'origine de la consultation.

C'est pendant la grossesse que l'on assiste à certains accidents : interruptions du premier trimestre ou plus fréquemment accouchements prématurés.

Il convient de souligner aussi l'association des anomalies congénitales de l'appareil urinaire, le pourcentage se situant à 10% environ.

Quant à la conduite thérapeutique, elle se résume pratiquement dans la résection par voie basse de la cloison vaginale, associées aux traitements hormonaux en cas de fausses couches à répétition. Mais il apparaît nécessaire d'instituer un traitement hormonal systématique et même un cerclage du col chez des femmes qui ont présenté des interruptions de grossesses antérieures.

3) Dans la troisième partie enfin, nous avons présenté cinq cas issus de services Belfortains qui illustrent en partie les données cliniques et thérapeutiques que nous venons d'énoncer.

VU
STRASBOURG, le 10 Octobre 1968
LE PRESIDENT de THESE

signé : P. MULLER

VU et APPROUVE
STRASBOURG, le 14 Octobre 1968

LE DOYEN de la FACULTE de MEDECINE

signé : J. CLAVERT

U T E R U S B I C O R N E B I C E R V I C A L

INTRODUCTION

A - 1ère partie

Malformations uro-génitales dans leur ensemble

I Rappel embryologique
II Physio-Pathogénie
III Notions étiologiques
IV Classification générale des Malformations génitales

B - 2ème partie

L'utérus bicorne bicervical proprement dit

I Définition
II Classification
III Fréquence
IV Etude clinique : - pendant la grossesse
- en dehors de la grossesse
V Conduite thérapeutique

C - 3ème partie

I Description des cinq cas cliniques
II Commentaires

CONCLUSION

B I B L I O G R A P H I E

1 - ALLEN N. Utérus didelphys. Am. J. Obst. et Gynéc. 22 : 422, 1963

2 - ANDERSON C.W. (1931) - Factors concerned in causation of uterine anomalies ; report of case ; uterus rudimentaries solidus duplex. - Colo. Med. - 28, p.449, 453

3 - BECLERE (C) : l'exploration radiologique en gynécologie. Masson et Cie, édit. Paris, 1928

4 - BOLLAK D., KUHLMANN N., PAPAEVANGELOS I. (1964) - A propos d'un cas de dédoublement du vagin avec hématocolpos antérieur, utérus pseudodidelphe symétrique et hématosalpinx gauche. - Strasbourg-Med. 15, p.470,477

5 - BOURG R. (1960) - Etude anatomo-clinique et radiographique des malformations utérines "majeures". - An. Brasil. Gynec. 50 - 3, p. 259, 290

6 - BOURG (R) et LAMBERT (G) : Chirurgie au niveau d'utérus doubles. Hémihystérectomie et hystéro-sympexie pariétale. Gynec. et Obst. 53, n° 2, 1954, pp. 137, 143

7 - BREITNER J., NEIMEIER R. (1957) - Die Erkennung und Behandlung des Uterus missbildung - Gynaecologia (Basel) 143, p. 1, 24

8 - BRET A.J., LEGROS R. (1962) - A propos du procès-verbal sur les malformations utérines - Bull. Féd. Gynéc. Obst. Franç. - 14, p. 639, 646

9 - BREYER K. (1960) - Anomalien des Uterus und Gravidität - Abl. Gynaek. 82 - p. 749, 755

10 - BROWN D.C. et Coll. - Uterus didelphys and double vagin with delivery of a anormal infant from each uterus. Cana. Med. Ass. J. 96 (675-7) 18.3.1967

11 - CERF (N) : Dystocie dans les utérus doubles par l'hémi-utérus non gravide praevia. Thèse Paris, n° 240, 1966

12 - CHASTREUSSE (L) DURECQ (J.P.) et PARNEIX (M) : A propos de 44 cas de malformations utérines congénitales. Rev. franç. Gynéc.,56, n°6, juin 1961

13 - CLAVERT J. (1964) - Le développement de l'appareil génital interne de la femme. Masson et Cie Editeurs - p.1,14

14 - CORDIER (G) et ROY-CAMILLE (R) : malformations congénitales de l'utérus. Encyclo. Med. Chir. : gynécologie, 1959, 123 A 10

15 - CROSBY W., HILLE (1962) - Embryology of the Müllerian duct system. review of Present-Day Theroy - Obstet Gynec. 20, 4 p. 507, 515

16 - GRUVEILHIER (J) : Anatomie pathologique du corps humain, 1829-1842. Organes génito-urinaires. Maladies de l'utérus : vices de conformation, utérus bifides et cloisonnés. Planche V, IVè livraison

17 - DELLENBACH P., MULLER P., LEVY G., GILLET J.Y. (1964) - Malformations utéro-vaginales et leurs indications thérapeutiques - Thèse Méd. Paris

18 - DORANGEON P. - 1964 - Intérêt de l'hystérographie dans le dépistage des malformations utérines - C.R. Soc. Franç. Gynéc. - 5 - p. 329, 334

19 - FELISAZ G. (1953) - Utérus double et grossesse. - Bull. Féd. Gynéc. Obstet. Franç. 5, p. 586, 587

20 - GAILLOT P. (1962) - Contribution à l'étude des bifidités de l'utérus. Etude anatomique, clinique, radiologique et thérapeutique. A propos de 61 observations inédites. - Thèse Lyon

21 - GAUDEFROY (M) et POTTIE (M) : deux cas d'utérus didelphe avec vagin double .Bull. Féd. gynéc. Obst. Franç. 10, n° 2, 1958, m. 194

22 - GILLET J. - Malformations génitales. Malformations urinaires. Leur association chez la femme. Etude statistique et pathogénique. Thèse Strasbourg, 1965, n° 85, 162 pages (426 références)

23 - GIROUD A., LELIEVRE A., (1962) - Elements d'embryologie - Paris, E. le François, Ed.

24 - GIROUD A., MARTINET H., ROUX C. (1957) - Malformations urinaires dans l'hypervitaminose A. - C.R. Soc. Biol. (Paris) - 151, 11, p. 1811, 1813

25 - GRANBERRY H.B. Jr, FAUST F.L. Jr (1938) - Duplicity of uterus and vagina - Am. J. Obstet. Gyn. (35 p. 1042)

26 - GREISS Jr (F.C.) et MAUZY (C.H.) : Genital anomalies in Women. Amer. J. Obst. and Gynec.,82, n° 2, août 1961 pp. 330-339

27 - GRUENWALD P. (1938) - Entwickelungsmechanische Untersuchungen über die Genese einiger Fehlbildungen des Urogenitalsystems. - Betr. Path. Anat. - 100, p.309-322

28 - GRUENWALD P. (1941) - The relation of the growing müllerian duct to the wolffian duct and its importance for the genesis of malformation. Anat. Rec. - 81, p. 1,19

29 - HERBELIN (M) : Contribution à l'étude des utérus didelphes. Thèse Paris n° 435, 1924

30 - JOHNSON C.G. (1952) - Uterus didelphys with congenital absence of the right kidney. Amer. J. Surg. - 83 - 2, p. 238, 239

31 - JONES H.W. JONES C. (1953) - Double uterus as an etiological factor in repeated abortion : indications for surgical repair. - Amer. J. Obstet. Gynec. - 65, p. 325

32 - JONES Jr (H.W.) DELFS (M.D.) et JONES (C.E.S.) - Reproductive difficulties in double uterus place of plastic reconstruction. Amer. J. Obst. and Gynec., 72, oct.1956, pp. 865-883

33 - KELLER R., SCHMITT L. (1937) - Quelques considérations concernant les malformations utérines en rapport avec la grossesse et l'accouchement - Rev. franç. Gynec. Obstet. 32, p. 620

34 - KELLER (B) et GILLET (J.Y.) - Utérus bicorne bicervical avec atrésie vaginale unilatérale et agénésie rénale homolatérale. A propos d'une nouvelle observation

35 - KERMAUNER F. (1924) - Fehlbildungen der weiblichen Geschlechts - organe des Harnapparates und der Kloake. Fragliches Geschlecht - In Biologie und Pathologie des Weibes. Von J. HALBAN und SEITZ. Berlin - Wien - 7 - 3, p. 281, 620

36 - KRIDELKA L., GREGOIRE L. (1953) - Dystocie dans l'utérus double par hémi-utérus non gravide praevia. - Bull. Féd. Gynéc. Obstet. Franç. - 5 - p. 109, 113

37 - LACOMME (M) : Réflexions sur le mécanisme des interruptions de grossesse dans le cas de malformation utérine. Maternité, 11è année, 1, 2 janv. fév. 1962, pp. 10-18

38 - LE LORIER (1934) - Utérus double et vagin double. Bull. Soc. Obstet. Gynec. Paris - 23, p. 617

39 - MAGNAN (L.A.) : Anomalies et malformations génitales de la femme, étude clinique et radiologique. Thèse Paris, n° 386, 1929

40 - MATHIEU (J.) et NOTTER (A.) : Utérus didelphe vrai, hématocolpos unilatéral droit. Bull. Féd. Gynec. Obstet. Franç. 11, n° 3, 1959, pp. 288, 291

41 - MONIE I.W. (1961) - Chlorambucil induced abnormalities of urogenital system of rat fetuses. (Anat. Rec. - 139 - p. 145, 152

42 - MOUCHOTTE (J.J.) et CHARPENTIER : utérus didelphe, grossesse à terme, césarienne basse au voisinage du terme, Rev. Franç. Gynéc., 46, N° 9 et 10, sept. oct. 1951, pp. 331, 333

43 - MULLER P. - L'utérus unicorne. Problèmes embryologiques, cliniques et thérapeutiques (A paraître in Bull. Soc. Roy. belge Gynec. Obstét.)

44 - MULLER P. - La place du syndrome des cornes utérines rudimentaires non canaliculées ou de Rokitansky-Kuster parmi les malformations du tractus génital de la femme. Rev. Franç. Gyn. Obst., juin 1966, 61, n° 6, 471-486

45 - MULLER P. - Une malformation mal connue de l'appareil génital féminin : l'utérus unicorne - Sem. Hôp. Paris, juill. 1966, 42, n° 32, 33, 34, 35, 2012-2015

46 - MULLER P. - Les malformations de l'appareil génital féminin par arrêt de développement des canaux de Müller : essai de classification anatomo-clinique. - Rev.Méd. Moyen-Orient : sous presse

47 - MULLER P. - Malformations génitales et urinaires associées chez la femme. (Conférence faite à la Maternité de Genève, Direct. : Professeur DE WATTEVILLE, en juin 1965, à paraître dans Gynaecologia)

57 - MUSSET T., MULLER P., NETTER A., SOLAL R., VINOURD J.C., et GILLET J.Y. - Etat du haut appareil urinaire chez les porteuses de malformations utérines. - Presse méd. (à paraître)

58 - MUSSET R., MULLER P., NETTER A., SOLAL R. - Nécessité d'une classification globale des malformations utérines. Les malformations urinaires associées. Intérêt de certaines particularités à la lumière de 141 cas.

59 - NETTER A., NETTER-LAMBERT A. - Malformations utérines : deux hémi-utérus communicants, deux vagins. Rev. Fr. Gyn. & Obst., 59, N° 3, mars 1964, 228

60 - NELSON M.M. (1960) - Teratogenic effects of phteroyl-glutamic acid deficiency in the rat. - in Ciba foundation - Symposium on congenital malformations. Ed. G.E.W. Wolstenholme and Cecilia M'D' Connor - London J.A. Churchill - p. 134 - 141

61 - PALMER R. - A propos des traitements chirurgicaux des avortements récidivants par bifidité utérine. Bull. Féd. Gynéc. Obst. Franç. 14, n° 2, fév. 1962, pp. 107-112

62 - PALMER R. et ROBEL V. : Conception actuelle du mécanisme de production des avortements à répétition. La Vie médicale, 42, avril 1961, pp. 547, 460

63 - PHILIPP E. : 50 Fälle von Uterusdoppelbildungen. Zbl. Gynäk., 1948, pp. 321-335

64 - PLISSON F. (1964) - A propos de la classification des malformations utérines (Thèse Paris)

65 - POLLOSSON E. : Bifidité utérine et chirurgie. Lyon chir., 43, n° 5, sept. oct. 1948, pp. 622-628

66 - REUSCH W. (1916) - Congenitaler Nierendefekt bei Missbildungen der weiblichen Geschlechtsorgane. Ein Beitrag zur Genese des Müllerischen Ganges. - Zbl. Gynack. - 40, p. 971, 995

67 - SEMMENS J.P. (1956) - Uterus didelphys and septate vagina. Review, report of a case with gynatresia right vagina and associated hematoceles. Obstet. Gynec. - 8, p. 620, 626

68 - SEMMENS J.P. (1962) - Congenital anomalies of female genital tract Functional classification based on review of 56 personal cases and 500 reported cases. - Obstet. Gynec. 19, p. 328, 350

69 - SHOTTON D. MONIE I.W. (1963) - Possible teratogenic effect of chlorambucil of human Fetus . - J.A.M.A. - 186-1, p. 74-75

70 - SOLAL R. : Le rôle des malformations utérines dans les avortements. Presse méd., 57, n° 62, 1959, pp. 861-862

71 - SOLAL R., VITTOZ-MEYNARD Y. et COLAT P.R. : Utérus bicorne avec deux cols, deux vagins et communication entre les deux cavités utérines. Soc. de Gynecol. de Paris, Séance du 16 Décembre 1963 (à paraître)

72 - STRASSMANN E.O. : The Strassmann operation for double uterus. Obst. and Gynec. 10, 1957, pp. 701-706

73 - Te LINDE : Surgery of the double uterus. Operative gynec. 1953, p. 346

74 - TREVOUX R., MUSSET R. (1964) - Une observation de rétention menstruelle unilatérale dans un utérus bicorne, bicervical communicant. - C.R. Soc. Franç. Gynec. - 5, p. 301, 306

75 - VINOURD A.J.C., SCALI P., PALMER R., NAGEOTTE M. - Intérêt de la détermination exacte d'une malformation utérine pour le dépistage d'une malformation associée du haut appareil urinaire. A propos d'un cas de malformation urinaire atypique chez une femme porteuse d'un utérus bicorne bicervical. Gynécol. Obstet., 66, n° 2, 1967, 175-188 (16 réf.)

76 - WHARTON L.R. : Congenital malformations associated with developmental defects of female reproductive organes. Amer. J. Obst. Gyn. 53, janv. 1947, pp. 37-49